DAS HYPOPLASTISCHE LINKSHERZ – SYNDROM

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Rheinischen Friedrich - Wilhelms - Universität
zu Bonn

vorgelegt von
SHAKER AL – HILALI
aus Shatra / Irak

Bonn 1976

DAS HYPOPLASTISCHE LINKSHERZ – SYNDROM

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Rheinischen Friedrich - Wilhelms - Universität
zu Bonn

vorgelegt von
SHAKER AL – HILALI
aus Shatra / Irak

Bonn 1976

Aus der Radiologischen Abteilung des Olgahospitals - Stuttgart
Chefarzt: Priv. Doz. Dr. H. Hauke

Angefertigt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Bonn

1. Gutachter: Priv. Doz. Dr. H. Hauke
2. Gutachter: Prof. Dr. A. Schaede

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Tag der mündlichen Prüfung: 26. 3. 1976

Druck: Dissertationsdruckerei Richard Schwarzbold
5305 Witterschlick b. Bonn, Geltorfstraße 52

Es ist mir eine angenehme Pflicht,
Herrn Priv. Doz. Dr. H. Hauke
für die freundliche Überlassung
des Themas und für die uner-
müdliche Hilfe bei der Abfassung
und Gestaltung der Arbeit meinen
herzlichen Dank auszusprechen.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41523714_0052

Meiner Frau

Inhaltsverzeichnis

		Seite
I.	Einleitung	1
	Kongenitale Herzfehler	1
II.	Hypoplastisches Linksherz-Syndrom	5
III.	Eigene Beobachtungen	6
IV.	Aortenbogenunterbrechung	7
	1. Beobachtung	11
V.	Aortenatresie	14
	2. Beobachtung	19
	3. Beobachtung	21
	4. Beobachtung	24
	5. Beobachtung	26
VI.	Mitralatresie	29
	6. Beobachtung	34
VII.	Aortenhypoplasie	37
	7. Beobachtung	42
	8. Beobachtung	46
VIII.	Präductale Aortenisthmusstenose	50
	9. Beobachtung	56
IX.	Diskussion	59
X.	Zusammenfassung	66
XI.	Literaturverzeichnis	68
	Lebenslauf	76

I. EINLEITUNG

Kongenitale Herzfehler

Die ständig zunehmende Zahl kongenitaler Herzfehler und die noch immer sehr hohe Letalität bei Herzmissbildungen lassen heute noch viel Raum für Diskussionen zu.
Es ergab sich aus der Analyse von Keith u. M. (1967), daß innerhalb 1951-1964 von 7082 Patienten, die in der kardiologischen Abteilung des Hospital for Sick Children in Toronto stationär behandelt wurden, 6647 Herzmissbildungen aufwiesen.

Frequenzanalyse der kongenitalen Herzfehler

Für die Häufigkeit der kongenitalen Herzvitien liegen widersprüchliche differenzierte Angaben in der Weltliteratur vor.
Nach Malpas (1937), DePorte et al. (1945), Gardiner und Keith (1951), Doge u. M. (1958), Carlgren (1959) und Muir (1960) variieren die Herzmissbildungen zwischen 0,5 bis 21 : 1000 Lebendgeborenen.
Mac Mahon u. M. (1953) untersuchten in England zwischen 1940 und 1949 alle Neugeborene, die in Birmingham geboren wurden. Die Zahl der untersuchten Kinder betrug 199418. 633 Kinder zeigten Herzmissbildungen, d.h. 0,32 %.
Richards u. M. (1955) stellten fest, daß 0,8 % der 6053 untersuchten Kindern, die im Jahre 1946-1953 in New York geboren wurden, Herzmissbildungen hatten.
Stamler (1962) nahm an, daß 20.000 Kinder mit kongenitalen Herzvitien in der U.S.A. pro Jahr zur Welt kommen (siehe Tabelle I u. II).
Nach Keith u. M. (1967) stellen die Herzmissbildungen im Kindesalter das größte kardiologische Krankengut dar, an 2. Stelle folgen die rheumatischen Herzerkrankungen. Für Schweden werden Häufigkeiten von 0,79 : 1000 Lebendgeborenen angegeben, während für Japan die Häufigkeit bei 4,2 : 1000 lag. (Rowe u. M. 1969).
Rowe fand 1969 für Neuseeland eine Häufigkeit von 5,3 : 1000 Lebendgeborenen. Campbell in England (1973) und Fuhrman in der BRD (1974) gaben die Häufigkeit von 8 : 1000 Geburten an.

Tabelle I

Frequenzanalyse bei Kindern mit kongenitalem Herzvitium von verschiedenen Instituten nach Fontana und Edwards (1962)

Autor	Jahr	Institut	Totale Autopsie	Kardiale Anomalien Nr.	%
Terplan u. Sanes	1936	Buffalo Child.Hosp. u. Buffalo Gen. Hosp.	336	21	6,3
Gibson u. Clifton	1938	Child. Mem.Hosp. Chicago	1950	105	5,4
Ash u. Harshaw	1939	Child. Hosp., Phila.	1075	34	3,2
Gelfman und Levine	1942	Infant und Childrens Hospital, Bosten	3900	215	5,5
Wilson und Lubscherz	1942	N.Y.Nursery Child.Hosp.	1085	43	4,0
Lambert, Shumway, Terplan	1953	Buffalo Child. Hosp.	2352	54	2,3
Bell, Pollack und Rice	1954	Child.Hosp.,Wash.,D.C.	2672	196	7,3
Ober und Moore	1955	Boston Lying-In Hosp.	1665	100	6,0

Tabelle II

Frequenzanalyse bei kongenitalen Herzvitien von verschiedenen Instituten und verschiedene Altersgruppen nach Fontana u. Edwards (1962)

Autor	Jahr	Institut	Totale Autopsie	Kardiale Anomalien Nr.	%
de la Chapelle	1931	Bellevue Hosp. New York	8683	31	0,36
Leech	1935	Johns Hopkins Hospital	13115	170	1,3
Philpott	1936	8 Montreal Hospitals	7240	60	1,1
Nicholson	1936	4 Washington, D.C.,Hosp.	1851	37	2,0
McGinn u. White	1936	Mass.Gen.Hosp. (1895-1935)	7500	67	0,9
Dolgopol	1936	Willard Parker Hosp. u. Central Neurol.Hosp.New York	1052	64	5,9
Roberts	1937	Charity Hosp.New Orleans	27077	42	0,16
Rannels u. Propst	1937	Hosp.,Univ. of Penna.	4255	36	0,85
Szypulski	1937	Phila. Gen. Hosp.	7500	111	1,5
Jacobius u.Moore	1938	New York Hospital	1600	131	8,1
Bullock und associates	1939	L.A. County Hospital	21000	133	0,6
Gelfman und Levine	1942	Peter Bent Brigham und Bosten City hospitals	20038	156	0,77
Clawson	1944	Univ. of Minn. hospitals	15597	196	0,9
White	1954	Mass.Gen.Hosp. (1935-1951)	7500	156	2,1

Die Mortalität bei kongenitalen Herzvitien

Eine große Zahl der Kinder mit Herzvitien sterben innerhalb der Neugeborenenperiode und die meisten von ihnen überleben nicht das erste Lebensjahr. Die Mortalität innerhalb der 1. Lebenswoche bzw. dem ersten Lebensmonat ist höher als jede folgende Periode. Eine geringe Zahl jedoch erreicht das Erwachsenenalter.
Leech berichtete 1935, daß 16 % seiner Herzvitienpatienten in der 1. Woche starben, 23 % in dem 1. Monat, 60 % vor Ende des 1. Jahres und nur 12 % erreichten das Erwachsenenalter, jedoch 3 davon d.h. 4 % lebten mehr als 50 Jahre.
Gibson und Clifton stellten 1938 folgendes fest: 21 % der kongenitalen Herzvitienpatienten, die sie analysiert haben, lebten weniger als einen Monat. 70 % davon starben innerhalb des 1. Lebensjahres.
Clawson (1944) berichtete über 141 kongenitale Herzvitienpatienten und zeigte damit, daß davon 2/3 die 5 Monatsaltersgrenze nicht überlebten, 3/4 davon starben im 1. Lebensjahr. Weniger als 20 % lebten mehr als 10 Jahre, jedoch 3 Patienten wurden über 50 Jahre alt.
Boesen und Jendel (1951) prüften die Autopsieunterlagen von 700 Kindern mit kongenitalen Herzvitien. Die Analyse ergab, 71 % der Kinder starben vor Ende des 3. Lebensmonat und 95 % überlebten die ersten 12 Monate nicht.
Mac Mahon et al. (1953) berichteten über ihre 633 Kinder mit kong. Herzvitien. Nach Angabe dieser Autoren starben 20 % der Kinder vor Ende der 1. Lebenswoche, 34 % vor Ende des 1. Monats, 60 % innerhalb des 1. Jahres. 30 bis 40 % überlebten bis zu 10 Jahren und mehr.
Stuckey stellte 1954 bei einem Sektionsgut von 109 Kindern mit kong. Herzvitien fest, daß 64 % innerhalb der ersten 6 Monate starben, 24 % starben zwischen 6 Monaten und 2 Jahren. Der Rest verstarb zwischen 2 bis 13 Jahren.
Ober und Moore (1955) berichteten über ihren Sektionsbefund von 100 Kindern mit Herzvitien. 70 % überlebten nicht die 1. Woche, 79 % nicht die 2. Woche, 87 % nicht die 3. Woche und 91 % überlebten nicht die 4. Woche.
Fontana und Edwards berichteten 1962 über ihre 357 Autopsieunterlagen von Patienten mit kongenitalen Herzvitien: 3 % oder 11 Kinder waren Totgeburten, 14 % oder 49 Kinder, die die Geburt überlebten ,

starben innerhalb der 1. Woche. 20 % oder 74 Patienten starben innerhalb des 1. Monats. 54 % oder 187 starben in dem 1. Lebensjahr. 1/3 der Patienten überlebten bis zu 10 Jahren und 1/4 der Patienten lebten bis zum Erwachsenenalter. 10 % jedoch erreichten die 50 Jahresgrenze und 3 Patienten lebten mehr als 80 Jahre.
Rowe et al. (1969) berichteten über ihre 288 Patienten mit kong. Herzvitium. Die Analyse zeigte, 59 % der Patienten oder 170 Patienten starben innerhalb der 1. Woche, 55 Kinder oder 19 % verstarben in der 2. Lebenswoche und der Rest in der 3. bis 4. Woche.

Mortalität des hypoplastischen Linksherz-Syndroms

Nadas und Noonan (1958) sowie Nadas und Mody (1966) beobachteten 163 Kinder mit einer hypoplastischen Linksherz-Anomalie. Davon starben 158 in verschiedenen Zeiten. Der Durchschnitt lag zwischen 2 1/2 Tagen bis zu einem Jahr. 80 % von denen überlebten nicht das Alter von 3 Monaten.
Kallfelz und Hauke (1969) untersuchten 61 Kinder mit kongenitalen Linksherz-Anomalien. Davon starben 60 % innerhalb der ersten 3 Monaten und 30 % in der Neugeborenenperiode.
Van Praagh u. M. (1971) analysierten 174 Kinder mit kong. Herzvitien, die während des 1. Lebensmonat starben. 31 % starben am hypoplastischen Linksherz.
Bei der eigenen Beobachtung von 9 Kindern mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom starben alle Kinder innerhalb der Neugeborenenperiode.

Geschlechtsdisposition

Die Zahlenangaben der Literatur über kongenitale Herzvitien zeigen eine männliche Disposition.
Diese Tendenz kann so erklärt werden, daß mehr männliche als weibliche Kinder geboren werden und dementsprechend mehr männliche Kinder sterben. Autoptische Untersuchungen von Leech (1935) ergaben bei 75 Kindern mit Herzvitien 46 männliche d.h. 61 % und 29 weibliche d.h. 39 %. Abbott fand bei ihren Autopsieuntersuchungen 859 Kinder mit kongenitalen Herzvitien, darunter 502 männliche (58 %) und 357 weibliche (42 %). Rannels und Propst stellten (1937) bei einer Autopsie von 36 Kindern mit kongenitalen herzvitim 22 männliche (61 %) und 14 weibliche (39 %) fest.

Gibson und Clifton (1938) analysierten ihren Sektionsbefund und beobachteten unter den 105 Patienten mit kongenitalen Herzvitium 62 männliche (59 %) und 43 weibliche (41 %). Ober und Moore (1955) hatten ein Sektionsgut von 100 kongenitalen Herzvitien und stellten 64 männliche (64 %) und 36 weibliche (36 %) fest. Fontana und Edwards (1962) Sektionsunterlagen ergaben bei 357 Kindern mit kongenitalem Herzvitium 196 männliche (56 %) und 152 weibliche (44 %).

II. HYPOPLASTISCHES LINKSHERZ-SYNDROM

Definition

Nach Ansicht von verschiedenen Autoren (61,59,60) versteht man unter "hypoplastisches Linksherz-Syndrom" eine Gruppe von kongenitalen Linksherz-Anomalien, welche durch ein rudimentäres Linksherz gekennzeichnet sind.

Historischer Überblick

Lev (1952) führte die Bezeichnung "Hypoplasia of the Aortic Tract Complexes" ein. Er verstand darunter eine Gruppe von kongenitalen obstruktiven Anomalien des linken Herzens, die ein hypoplastisches Linksherz, eine hypoplastische Aorta, ein hypertrophisches Rechtsherz sowie erweiterte A. pulmonalis beinhalten. Erst Nadas und Noonan (1958) wandelten den obengenannten pathologischen Begriff in das klinische Konzept um. Sie verstanden darunter "the hypoplasic left heart Syndrome" als Sammelbegriff für verschiedene kongenitale Linksherz-Anomalien (Aortenklappenatresie, Mitralatresie, Mitralstenose, Aortenbogenunterbrechung und Aortenbogenhypoplasie), die ein hypoplastisches Linksherz verursachen und schilderten das an Hand von 101 Patienten, die sie in Boston Children Hospital beobachteten. Nadas und Mody (1966) schlossen die kongenitale Mitralstenose von dem obengenannten Syndrom aus. Hingegen nahmen sie die präductale Aortenisthmusstenose dazu, welche sie an 163 Patienten demonstrierten. Seither wurde die Bezeichnung "hypoplastisches Linksherz-Syndrom" in die Literatur aufgenommen (41,78,36,85,60).

III. EIGENE BEOBACHTUNGEN

Methodik und Material

In der Zeit von 1970-1974 beobachteten wir bei 716 Herzkatheter- und Angiokardiographieuntersuchungen 9 Neugeborene mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom. Die Diagnose stützte sich auf herzkatheterismus und die Angiokardiographie und wurde später bei der Autopsie bestätigt. Diese Kinder wurden aus anderen Krankenhäusern wegen Verdacht auf Herzmissbildungen in die Klinik verlegt. Manche waren bei der Geburt von Symptomen frei und zeigten erst nach ein bis fünf Tagen Zyanose oder Atemnot.

Diese 9 Kinder zeigten alle Formen des hypoplastischen Linksherz-Syndroms: 4 Aortenklappenatresien, davon eine mit Mitralatresie, eine Mitralatresie, zwei Aortenbogenhypoplasien, eine präductale Aortenisthmusstenose und eine Aortenbogenunterbrechung. Alle Patienten zeigten assoziierte cardiale Missbildungen und viele davon wiesen noch extracardiale Missbildungen auf (siehe Tabelle III und IV).

Tabelle III

Eigene Beobachtungen vom hypoplastischen Linksherz-Syndrom

Aortenunterbrechung Typ B	1
Aortenklappenatresie	3
mit Mitralatresie	1
Aortenbogenhypoplasie	2
Präductale Aortenisthmusstenose	1
Mitralatresie	1

Tabelle IV

Zusätzliche Herzmissbildungen von uns beobachtet

V.S.D. mit Links-Rechts-Shunt	2
A.S.D. mit Links-Rechts-Shunt	2
Sog. A.pul.-Ductus Botalli-Aorta desc.-Truncus	9
Mitralstenose	1
Fibroelastose des linken Ventrikels	5
Aortenklappenstenose	1
Offener Ductus Botalli	9
Aortenbogenhypoplasie	5
Aorto-Pulmonales-Fenster	1
Dextropositio cordis	1

Folgende extrakardiale Missbildungen wurden von uns gleichzeitig beobachtet: Lungenagenesie re. 1, Lungenatelektase 1, Choledochusatresie 1, Megaureter 2.

IV. Aortenbogenunterbrechung

Erstmalig wurde diese Anomalie von Raphael Steidele (1778) in Wien beschrieben. Seither wurden in der Weltliteratur nur 184 Fälle registriert (75,85).
Die Aortenbogenunterbrechung gilt als eine sehr seltene kongenitale Herzmissbildung. Eliot u. M. (1966) gaben die Frequenz der Anomalien mit 0,3 % an. Bei ihrer Analyse von 1454 Herzerkrankten Kindern innerhalb des ersten Lebensjahres, stellten sie diese Anomalie bei nur 4 Kindern fest.
Wir hatten Gelegenheit in der Zeit von 1970-1974 einen Fall mit Aortenbogenunterbrechung zu beobachten.

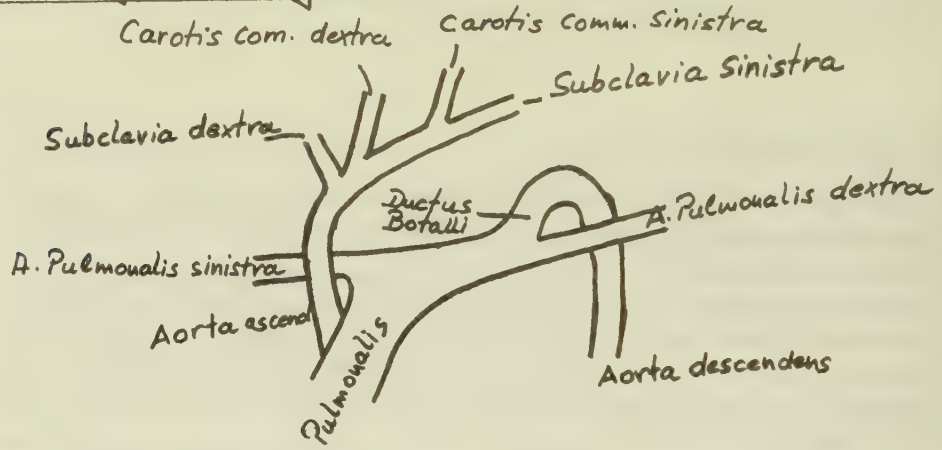
Pathoanatomie

Diese seltene Missbildung zeigt eine vollständige Unterbrechung des Arcus aortae. Celoria und Patton (1959) teilten die Anomalie der Lokalisation nach in 3 verschiedene Typen ein. (Abb.)

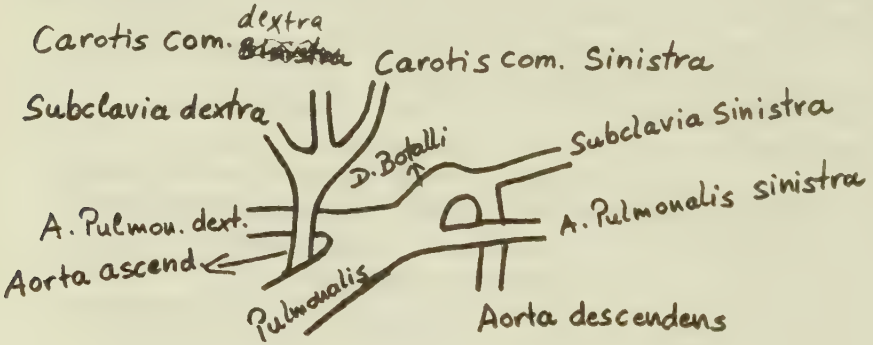
1. Typ A, mit Unterbrechung des Aortenbogens unmittelbar distal des Abgangs der A. subclavia links ist infolge Atrophie des Segments der li. dorsalen Aorta in der 7. Woche des Embryos (18).
2. Typ B, mit Unterbrechung des Bogens distal des Abgangs der linken A. carotis communis ist. Die links A. subclavia entspringt von der Aorta descendens auf Grund von Bildungsfehler des li. Arcus.
3. Typ C, mit Unterbrechung vor der A. carotis communis links und somit alleiniger Abgang des Truncus brachiocephalicus aus der Aorta ascendens.

Hier ist die Pathogenese nicht ganz klar. Celoria und Patton diskutieren 2 Hypothesen. Es wird einmal ein Bildungsfehler des 3. und 4. Arcus mit persistierendem Segment der dorsalen Aorta zwischen linker Carotis communis und Arcus aortae angenommen, und zum anderen auch ein Verbindungsfehler zwischen Aortensack und dem 3. und 4. Arcus aortae vermutet.
Ein Ventrikelseptumdefekt ist fast immer vorhanden (68).
Manche Autoren (23) betrachten eine Aortenunterbrechung mit offenem Ductus Botalli und Ventrikelseptumdefekt als besondere kardiovaskuläre Trilogie.

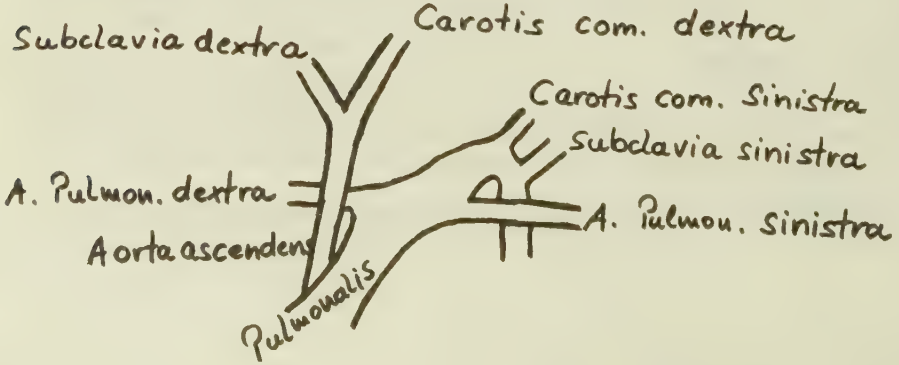
Aortenbogenunterbrechung - Typ A distal des Subclavia sinistra



Aortenbogenunterbrechung - Typ B distal des Carotis com. Sinistra



Aortenbogenunterbrechung - Typ C distal des Carotis com. dextra



Der sog. A. pulmonalis Ductus Botalli Aorta descendens-Truncus ist wesentlich größer als die Aorta ascendens.
Bei den von uns beobachteten Patienten handelte es sich um Typ B. Dieser Typ wurde bei der Analyse von Roberts u. M. (1962) bei 52 % der Patienten registriert.

Hämodynamik

Nach Taussig entspricht der Pulmonaldruck bei dieser Missbildung dem unteren Extremitätendruck, infolgedessen entwickelt sich eine pulmonale Hypertonie und der Druck in dem rechten Ventrikel wird höher als in dem linken Ventrikel.
Die Aorta bildet mit der A. pulmonalis und dem weitem Ductus Botalli den sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus. Bei Typ A wird nur die Aorta descendens mit venösem Blut von der A. pulmonalis versorgt.
Bei Typ B wird nicht nur die Aorta descendens mit venösem Blut versorgt, sondern auch die linke A. subclavia, da sie von der Aorta descendens anstatt vom Arcus aortae entspringt.
Bei Typ C bekommt die Aorta descendens sowohl als auch die linke A. carotis communis und die linke A. subclavia venöses Blut von der A. pulmonalis über den Ductus art. Botalli aus dem re. Ventrikel.

Klinik

Die Demarkationslinie der Zyanose liegt nicht immer in Gürtelhöhe, sondern nur bei Typ A Anomalien. Hier wird die Aorta ascendens nur die oberen Extremitäten und den Kopf mit arteriellem Blut versorgen. Die unteren Extremitäten und die untere Körperhälfte werden zyanotisch, weil sie venöses Blut aus dem rechten Ventrikel über den persistierenden Ductus arteriosus Botalli erhalten. Nach Taussig (1960) wird die Demarkationslinie der Zyanose im Bereich der Schultern beobachtet, wenn die li. A. subclavia aus der Aorta descendens entspringt wie es bei Typ B und Typ C der Fall ist. Nadas (1972) beobachtete generalisierte Zyanose bei den meisten seiner Patienten, davon zeigten 1/4 die Demarkation der Zyanosen. Durch den Ventrikelseptumdefekt fließt das gemischte Blut, sowohl beim Re.-Li.-Shunt als auch umgekehrt. Dies erklärt die allgemeine Zyanose. Der linke Ventrikel ist hypoplastisch, der rechte Ventrikel ist dagegen

hypertrophiert. Eine Cardiomegalie ist immer vorhanden. Ein systolisches Geräusch ist nicht charakteristisch.(83). Ein systolisches Geräusch kann vorhanden sein.

Das EKG ist gekennzeichnet durch Rechtshypertrophie und ausgeprägtem Rechtstyp.
Allerdings wurde die Diagnose bei 50 Patienten von 52 Fällen, die in der Weltliteratur veröffentlicht waren, erst nach der Autopsie oder nach der Operation festgestellt (Roberts u. M. 1962, 68).

Differential-Diagnose
Es ist fast unmöglich zwischen Aorta coarctation und Aortenunterbrechung klinisch zu differenzieren (Nadas 1972). Die einzige Untersuchungsmethode für die Diagnose ist die Angiokardiographie (39,11).

Prognose
Die meisten Patienten sterben in der Neugeborenenperiode.
Das Durchschnittsalter lag bei der Roberts et al. Analyse (1962) bei einem Monat. In Van Praagh's Analyse (1971) lag der Durchschnitt in den ersten 10 Lebenstagen.
Jedoch sind vereinzelte Fälle in der Weltliteratur beobachtet worden, die das Schulalter erreichten. Je ein Fall von Ruiz Villalobos u. M. und Castellanos A. u. M., sowie Pillsbury u. M. und Sissman (71,64,85).

Therapie
Theoretisch ist eine operative Korrektur möglich. Allerdings sind in der Weltliteratur nur vereinzelte erfolgsversprechende Fälle veröffentlicht worden.
Mirrill u. M (49) korrigierten Typ B-Anomalien im Alter von 3 1/2 J., und Ruiz Villalobos u. M. (71) korrigierten Typ A-Anomalien im Alter von 14 Jahren, durch eine Verbindung der Aorta descendens mit der linken A. subclavia. Quie u. M. (65) korrigierten mit Erfolg Typ B-Anomalien im Alter von 4 1/2 Monaten, aber der Patient starb wenige Tage nach der Operation. Blake u. M. (6) korrigierten Typ B im Alter von 20 Monaten. Pillsbury u. M. (64) korrigierten Typ C im Alter von 16 Jahren mit Dacron Prothese zwischen Aorta ascendens und Aorta descendens. Das 16jährige Mädchen hatte keine zusätzliche Herzanomalie.

Hairston u. M. (35) korrigierten Typ B im Alter von 11 Monaten. Sissman (85) korrigierte Typ A im Alter von 2 Monaten und andere im Alter von 15 Jahren. Sirek u. M. (85) korrigierten Typ A im Alter von 1 1/2 Jahren. Tyson korrigierte Typ A im Alter von 12 Tagen und Van Praagh u. M. korrigierten Typ B im Alter von 11 Tagen (85).

Zusätzliche Anomalien

In der Weltliteratur fanden wir nur einen Fall von Aortenunterbrechung ohne zusätzliche Herzanomalien veröffentlicht.
Es war das 16jährige Mädchen von Pillsbury u. M. (64) mit Aortenunterbrechung Typ C. Sie wurde mit Erfolg operativ behandelt.
Alle übrige bisher veröffentlichte Fälle zeigten verschiedene zusätzliche Herzanomalien.
Alle 17 Patienten von McNamara u. M. (48) und alle 11 Patienten von Van Praagh (85) zeigten Ventrikelseptumdefekt. Alle 83 Patienten bei der Lie Analyse (44) zeigten einen offenen Ductus Botalli und 80 davon zeigten noch zusätzlich einen Ventrikelseptumdefekt.
Eigene Beobachtungen zeigten außer Ventrikelseptumdefekt ein Aorta pulmonales Fenster, persistierender Ductus art. Botalli mit Rechts-Links-Shunt, Aortenstenose und Vorhofseptumdefekt.

Zusammenfassung

Es wird über ein weibliches Neugeborenes mit Aortenunterbrechung Typ B berichtet.
Es fanden sich bei dem Kind zusätzliche Herzmissbildungen, wie: Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt, persistierender Ductus arteriosus Botalli mit Rechts-Links-Shunt und Aorto-pulmonales Fenster, es ist eine sehr seltene Kombination.
Kurz vor der Operation verstarb das Kind im Alter von 13 Tagen.
Die Autopsie bestätigte die Diagnose.

EIGENE BEOBACHTUNGEN

1. Beobachtung (Brön. 873/72)

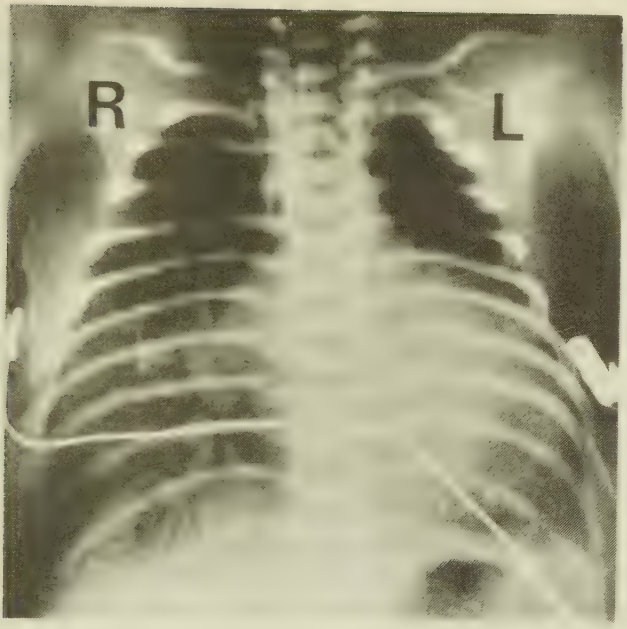
Anamnese: Das Mädchen, geb. 20.9.1972, war das zweite Kind der gesunden 29jährigen Mutter und des gesunden 38jährigen Vaters.
Am Ende der Schwangerschaft kam es am errechneten Termin zur Spontangeburt eines 3920 gr. schweren, 52 cm großen weiblichen Neugeborenen mit Apgar 10.
Am 1. Tag war das Kind völlig unauffällig. Am 2. Tag trat eine Dyspnoe auf, deswegen wurde das Neugeborene in die Klinik eingewiesen. Nach 8 Tagen Aufenthalt dort, wurde das Kind zu diagnostischen Untersuchungen zu uns verlegt.

Klinischer Befund:
Reifes weibliches Neugeborenes in einem deutlich reduzierten Allgemeinzustand. Es hatte eine Tachypnoe um 80/min., starke Zwerchfelleinziehungen, die Haut war blass, eine Zyanose bestand nicht. Die Herzaktion war regelmäßig tachykard, Frequenz 168/min. Ein leises systolisches Geräusch war zu hören, der 2. Herzton schien gespalten. Über den Lungen hörte man reines pueriles Atemgeräusch. Die Leber war 3 cm unter dem Rippenbogen zu tasten. Sonst konnte man an den inneren Organen keine path. Befunde erheben.

Laboruntersuchungen:
Erythrozyten 3,42 Mill, Hb 15,59 %, Leuko. 16.000, HK 44 %, Eos. 2, Myeloz. 1, Stab. 5, Seg. 56, Lymphozyt. 25, Mono. 11, Polychromasie, Anisocytose. Ges. Bilirubin 7,32 mg %, Urinstatus unauffällig.
Blutgasanalyse: pH 7,30, PCO_2 63, Base E.-3 mval., Puffer Bas. 56, Stand. Bic. 23, Elektrolyte unauffällig.

EKG: im Alter von 10 Tagen.
Sinustachykardie mit Frequenz 180/min. Vorhöfe und Überleitungszeit normal. Wohl beginnender Rechtstyp im Extr.-EKG um + 100 %. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal bei noch normaler Erregungsrückbildung.

Röntgenbefund:
Thoraxskelett o.B. Mittelständiges (nach beiden Seiten) vorallem aber nach li. erheblich verbreitertes Herz, das die lat. Thoraxwand erreicht.



1. Beobachtung
Aortenbogenunterbrechung Typ B
(Brön. 873/72)
weiblich, im Alter von 12 Tagen

Die Herzkonfiguration ist nicht sicher zu beurteilen. Das rechte Mittelfeld und partiell auch die Ober- und Unterfelder bds. sind durch große konfluierende Fleckschattenbildungen inhomogen verschattet. Das Gefäßband ist nicht zu differenzieren. Zwerchfell glatt begrenzt.

Herzkatheterbericht:
Einführen eines 6er NIH-Katheters über die rechte V. saphena und vorführen bis in den rechten Vorhof. Sättigungsbestimmungen entlang der Cavaachse und dem rechten Vorhof ergeben einen deutlichen Sättigungsanstieg in Vorhofmitte. Druckerhöhung auf 14/10 mm Hg. Der Katheter wird dann in den rechten Ventrikel vorgeführt. Hier erneuter deutlicher Sättigungsanstieg, Druckerhöhung auf 70/10 mm Hg. Beim Versuch, die A. pulmonalis zu sondieren, kommt es zu schweren EKG-Veränderungen, so daß man davon absieht.
Vom rechten Vorhof gelangt man über einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof. Hier fast Vollsättigung bei noch normalen Druckwerten. Anschließend wird der Katheter in den linken Ventrikel vorgeführt. Auch hier fast Vollsättigung. Druck 80/0 mm Hg.

Angiokardiographie:

I. Selektive Laevoventrikulographie im lat. Strahlengang.
Der linke Ventrikel wurde über eine interarterielle Querverbindung und die Mitralklappe erreicht. Bei kontinuierlicher KM-Injektion kommt es zur Darstellung eines glattwandigen, gering bis mäßig vergrößerten re. Ventrikels, aus dem sich fast simultan die ascendierende Aorta und die dilatierte A. pulmonalis füllen. Die Aortenklappen sind nicht zu differenzieren. Im seitlichen Strahlengang liegt die ascendierende Aorta dorsal und entspringt aller Wahrscheinlichkeit nach vollständig aus dem linken Ventrikel. Die ascendierende Aorta und der Arcus aortae kontrastieren sich bis zur distalen Region des Aortenbogens. Hier erfolgt ein KM-Abbruch.
Simultan mit beginnender Füllung der Aorta ascendens ergibt sich eine kontraststarke Anfärbung einer erweiterten A. pulmonalis. Dabei liegt der Stamm der Pulmonalhauptarterie dorsal der Aorta ascendens. Auf den weiteren Füllungsbildern zeigt sich neben der Opacifikation der A. pulmonalis eine solche des rechten Ventrikels.

Der Kontrastbluteinstrom über einen hochgelegenen Ventrikelseptumdefekt läßt sich dabei deutlich ausmachen.
Vermehrte Lungenvascularisation und Frühfüllung der linken Herzhöhlen.

II. Selektive retrograde Aortographie in schräg-li. Projektion
Der Katheter konnte bis zum distalen Abschnitt des Arcus aortae vorgeführt werden. Eine Sondierung des Aortenbogens und der ascendierenden Aorta gelang retrograd nicht.
Die Katheterspitze wurde daraufhin nach vorheriger Probeinjektion in Höhe des Abganges der A. subclavia links plaziert.
Bei kontinuierlicher KM-Injektion zeigt sich eine kontrastreiche Darstellung der A. subclavia links und eines hypoplastischen distalen Aortenbogenabschnittes. Es kommt zu keiner retrograden Darstellung des Aortenbogens. Von der Aorta aus ergibt sich ein Kontrastbluteinstrom über einen persistierenden Ductus art. Botalli in die dilatierte A. pulmonalis. Die A. pulmonalis wird bis zur Klappenebene kontrastiert. Der Kontrastblutabfluß erfolgt von hier aus einmal über die Pulmonalarterien und zum anderen in die Aorta ascendens, d.h. es besteht eine aorto-pulmonale Kommunikation.
Es läßt sich nicht entscheiden, ob eine gemeinsame Klappenebene oder ob getrennte zur Aorta und Pulmonalis gehörige Klappen vorliegen. Am Abgang des persistierenden Ductus Botalli zeigt sich eine membranöse geringe Einengung des Aortenlumens. Geringe poststenotische Erweiterung der Aorta descendens.

Verlauf:
Am 2. Lebenstag wurde die Kleine wegen zunehmender Dyspnoe in die Klinik eingewiesen.
Dort wurde Verdachtsdiagnose auf einen Herzfehler geäußert. Da trotz entsprechender Therapie sich der Zustand verschlechterte, kam das Kind am 9. Lebenstag zur weiteren Diagnostik zu uns.
Es bestand eine schwere Herzinsuffizienz, die wir zunächst durch parenterale Digitalisierung versuchten zu bessern. Dies gelang nicht, so daß am 12. Lebenstag Herzkatheterisierung und Angiokardiographie durchgeführt wurde, bei der sich eine Aortenbogenunterbrechung zwischen A. carotis com. und A. subclavia links, großer Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt, persistierender Ductus Botalli und Truncus arteriosus com. Typ I ergaben.

Am 13. Lebenstag wurde das Kind in die Herzchir. Abteilung der Universitätsklinik verlegt.
Dort verstarb das Kind im Alter von 13 Tagen, noch vor Beginn der Operation. Die Autopsie bestätigte die Diagnose.

V. AORTENATRESIE

Schon im Jahre 1890 berichtete Martens über ein 3 Wochen altes Neugeborene mit Aortenatresie, die er durch die Autopsie diagnostizieren konnte.
Seither sind zahlreiche Fälle in der Weltliteratur veröffentlicht worden.
Die Häufigkeit dieser Missbildung variiert zwischen 0,1 % (22) und 3,6 % (27). Während Fontana und Edwards (1962) 13 Aortenatresien unter 357 Obduktionen registrierten, beobachteten Eliot u. M. (1966) nur 2 Aortenatresien bei ihrer Analyse von 1454 Kindern mit kong. Herzvitien. Demgegenüber fand Sherman (1963) 17 Aortenatresien unter seinen 503 Autopsien. Keith u. M. fanden (1967) unter 6647 Kindern mit kongenitalen Herzmissbildungen 80 Aortenatresien.
In der Zeit von 1959 bis 1963 wurden in Toronto nur 2 Aortenatresien von 327 kongenitalen Herzmissbildungen (d.h. 0,6 %) registriert. Für die gleiche Periode wurde in Philadelphia unter 423 kongenitalen Herzmissbildungen keine Aortenatresien beobachtet, während in der Zeit von 1948 bis 1963 in Göttingen 8 Aortenatresien (1,3 %) unter 630 kongenitalen Herzmissbildungen registriert wurden (37).
Apitz u. M. (1967) gaben die Häufigkeit dieser Anomalie mit 1,6 % an. Unter den 61 Linksherzmissbildungsfällen von Kallfelz und Hauke (1969) waren 10 mit Aortenatresien.
Nadas u. M. (1972) beobachteten in Bosten 1949 bis 1964, 20 Fälle mit Aortenatresien und waren der Meinung, daß diese Anomalie 10 % aller Kinder, die während des ersten Lebensmonat sterben, ausmachen.
Schmaltz u. M. (1974) registrierten in Tübingen zwischen 1966 und 1972 nur 4 Aortenatresien.
Die Analyse von Ober und Moore (1955), Rowe und Clearly (1960) und Mehrizi u. M. (1964) zeigten als Todesursache in der 1. Lebenswoche 25 % die Aortenatresie, ebenso innerhalb der ersten drei Wochen.
In der obengenannten Analyse betrug das Verhältnis männlich zu weiblich 2 : 1.

Bei unserem Krankengut zwischen 1972 und 1974 fanden wir 4 Fälle mit Aortenatresien, davon waren 2 männlich und 2 weiblich.

Pathoanatomie

Die Missbildung ist gekennzeichnet durch eine Klappenatresie und eine Hypoplasie der Aorta ascendens, sowie ein hypoplastisches Linksherz, eine Aortenbogenhypoplasie, eine Fibroelastose des li. Ventrikels, einen offenen Ductus Botalli mit sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus, eine Hypertrophie des re. Ventrikels und ein Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene. Wir beobachteten bei unseren 4 Patienten die obengenannten Anomalien. Ein Patient zeigte die Koexistenz von Aorten- und Mitralatresie. Demgegenüber zeigten alle 80 Fälle von Keith u. M. (1967) zusätzlich eine Aortenbogenhypoplasie, einen dilatierten rechten Vorhof und einen hypoplastischen linken Vorhof und linken Ventrikel, sowie eine Hypertrohie des rechten Ventrikels. Die Hälfte wies eine Fibroelastose des linken Ventrikels auf. Bei 20 % wurde zusätzlich eine Mitralatresie beobachtet. Die seltenste Anomalie unter den kongenitalen Herzmissbildungen ist in Anlehnung an Kanjuh, Eliot und Edwards (1965) eine Koexistenz von Aorten- und Mitralatresie. Die Aortenanomalie zählt zu den seltenen Herzmissbildungen, bei der das Neugeborene mit einer enormen re. Herzhypertrophie zur Welt kommt (Taussig 1960).
Nach Nadas u. M. (1972) haben diese Kinder das größte Herz innerhalb der ersten Lebensmonaten. Die Aorta pulmonalis ist 2-3 mal größer als die Aorta (Nadas u. M. 1972).

Hämodynamik

Das Blut kommt aus der Lunge und fließt in den linken Vorhof und weiter in die linke Kammer. Da der Weg in die Aorta versperrt ist, fließt das Blut bei einem Links-Rechts-Shunt entweder über ein Foramen ovale bzw. einen Vorhofseptumdefekt, oder seltener durch einen Ventrikelseptumdefekt. Diese führt zur Herabsetzung der Funktion des linken Ventrikels und infolgedessen zu seiner Hypoplasie. Die primäre Atresie der Aorta hat hier die Hypoplasie des linken Herzens und die Hypertrophie des re. Herzens zur Folge (69).

Das Mischblut des re. Herzens fließt weiter in die A. pulmonalis. Ein Teil geht in die Lungen und der andere Teil durch den schon offenen Ductus Botalli in die Aorta (Rechts-Links-Shunt). In Anlehnung an Taussig (1960) ist diese Anomalie mit pulmonale Hypertension gekennzeichnet.

Klinik

Das klinische Bild ist durch eine Trinkfaulheit, mehr oder weniger starke Zyanose und Dyspnoe gekennzeichnet (69).
Keith u. M. (1967) beobachteten bei ihren Fällen von Aortenatresie die Zyanose schon am 1. Tag in 30 %, ab dem 2. Lebenstag in 35 % und bei den restlichen 35 % im Laufe der folgenden 12 Tagen und nur bei einem Fall wurde die Zyanose erst in der 3. Woche beobachtet.
In Anlehnung an Taussig (1960) wird das Baby blau geboren, Dyspnoe, schwache oder nicht palpable Pulse, niedriger Blutdruck, Hepatomegalie, Ödeme und Riesenherz sind für diese Anomalie charakteristisch.
Ein Herzgeräusch ist nicht die Regel, nur bei einem von unseren 4 Fällen beobachteten wir ein systolisches Geräusch.
Keith u. M. (1967) fanden Herzgeräusche nur bei 40 % der Patienten. Demgegenüber beobachteten Nadas u. M. (1966) 5/6 ihrer Fälle mit einem systolischen Geräusch. Der 2. Ton ist laut und einheitlich akzentuiert. Bei einem von unseren 4 Patienten beobachteten wir eine Zyanose am 1. Tag. Bei 2 Patienten erschien die Zynaose am 2. Lebenstag und die anderen 2 Kinder waren bis einschließlich des 4. Tages unauffällig und erst am 5. Lebenstag zeigte sich eine Zyanose. Bei 3 Patienten beobachteten wir Tachypnoe, Hepatomegalie, Cardiomegalie, keine Femoralispulse und kein Herzgeräusch. Bei 2 Kindern war der Radialispuls nicht palpabel. Ein Kind zeigte Ödeme.

Das EKG zeigt in der Regel und ohne Ausnahme eine rechte Hypertrophie und P-pulmonale (Nadas u. M. 1972).
Nach Keith u. M. (1967) zeigten alle EKG's Ableitungen eine Rechts-Ventrikelhypertrophie. V_1 zeigt ein positives T in 80 % und T-Inversion in V_5 und V_6 erscheint in 2/3 der Fälle.
Bei unseren 4 Fällen beobachteten wir 3 mit Rechtstyp-EKG, der 4. zeigte eine Linksbetonung.

Angiokardiographie

Nach Nadas und Mody (1966) ist die Angiographie die einzige zuverlässige diagnostische Massnahme für diese Missbildung. Sie ist eine direkte Methode um die Pathologie dieser Anomalie zu zeigen (Keith u. M. 1968). In Anlehnung an Neufeld, Adams, Edwards und Lester (1962) zeigt die retrograde Aortographie eine Hypoplasie der Aorta ascendens und gibt damit einen indirekten Hinweis auf eine Hypoplasie des linken Herzens.
Wir beobachteten bei der Angiographie unserer Fälle eine stark erweiterte A. pulmonalis, einen persistierenden Ductus Botalli, eine starke Hypoplasie der Aorta ascendens und des Arcus aortae bei Atresie der Aortenklappen.

Herzkatheterismus

Die Druckwerte im rechten Ventrikel und der A. pulmonalis sind stark erhöht. Die Sauerstoffsättigung nimmt von den Hohlvenen in den rechten Vorhof zu und ist dann in rechter Kammer, A. pulmonalis und Aorta descendens, die sich über einen offenen Ductus Botalli evtl. katheterisieren lassen, einheitlich (Künzler 1966). Man beobachtete einen erhöhten Druck auf Vorhofebene mit relativ hohen Sauerstoffsättigungswerten. Bei Vorführen des Katheters in den re. Ventrikel zeigt sich kein Sättigungsanstieg; der Druck betrug 70/0 mm Hg. Anschließend gelang es die A. pulmonalis zu sondieren. Auch hier gegenüber dem rechten Vorhof kein Sauerstoffsättigungsanstieg. Über einen offenen Ductus Botalli gelang man in die Aorta descendens. Hier niedrige Druckkurve von 50/35 mm Hg. Vom rechten Vorhof aus vorführen des Katheters in den linken Vorhof. Hier Vollsättigung, mässig erhöhte Druckwerte.

Röntgenaufnahme

In der Regel zeigt das Röntgenbild ein stark vergrößertes Herz, bei 3 unserer 4 Fälle ergab die Thoraxaufnahme eine extreme Cardiomegalie. Das Herz ist vorwiegend nach links vergrößert. Es zeigt eine unauffällige li. Kontur. Die Kontur des re. Vorhofes buchtet verstärkt aus.

Diagnose

Treten in der Neugeborenenperiode eine Zyanose und die Zeichen der Herzvergrößerung und schließlich meist rasch progredienten, therapie-

resistenten Herzinsuffizienz auf, so muß in erster Linie an ein hypoplastisches Linksherz gedacht werden (Künzler 1966).
In Anlehnung an Keith u. M. (1967) stellt die Aortenatresie die häufigste Ursache für Herzinsuffizienz beim Neugeborenen dar. Die Diagnose stützt sich auf EKG, Herzkatheterismus und Angiokardiographie.

Differentialdiagnose

Als Differentialdiagnose kommen in Frage: Tetralogie v. Fallot, Tricuspidalatresie, Pulmonalatresie, Transposition der großen Gefäße und Aortenstenose.

Prognose

Die Linksatresien haben von allen kongenitalen Herzvitien die schlechteste Prognose (Künzler 1966). Keine von den 15 Fällen von Noonan und Nadas (61) überlebten die ersten 4 Monaten. Das Durchschnittsalter lag bei 23 Tagen. Das Durchschnittsalter lag bei der Analyse von Keith u. M. (37) bei 12,5 Tagen.
Bei Abbott (2) lag das Durchschnittsalter von 12 Patienten bei 4 Tagen. Bei den 43 Fällen von Watson und Rowe (86) lag das Durchschnittsalter bei 4,5 Tage. Bei den 13 Fällen von Fontana und Edwards (27) lag das Durchschnittsalter bei 3 Tagen. Die Analyse von Keith u. M. (1967) für die Weltliteratur zeigte ein Durchschnittsalter von 13,6 Tagen.

Therapie

Die Hypoplasie der Aorta sowie des linken Ventrikels macht eine operative Behandlung bei einem so schwerkranken Kind unmöglich(83). Die konservative Behandlung beschränkt sich auf Gaben von Digitalis Diuretika und Sauerstoff.

Zusammenfassung

Wir hatten Gelegenheit zwischen 1972 und 1974, 4 Fälle mit Aortenatresie zu beobachten, eine davon war mit einer Mitralatresie gekoppelt. Die Diagnose wurde bei Herzkatheterismus und Angiokardiographie festgestellt und bei der Obduktion bestätigt. Alle 4 Patienten überlebten die 1. Woche nicht, das Durchschnittsalter lag bei 4 Tagen, 2 davon waren weiblich, 2 männlich.
Außer der Aortenklappenatresie fanden wir: ein hypoplastisches

Linksherz, eine Aortenbogenhypoplasie, eine Fibroelastose des li. Ventrikels, sowie offener Ductus Botalli mit sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus und Hypertrophie des re. Ventrikels, Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt und ein Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene.

2. Beobachtung (Rimpp, 1150/74)

Anamnese: Das Mädchen, geb. am 3.12.1974, war das 1. Kind gesunder Eltern. Schwangerschaft und Geburt seien völlig normal verlaufen. Termingerecht, spontan geboren, Apgar 10 nach einer Minute, Geburtsgewicht 2880 g., Länge 51 cm.
Am 5. Lebenstag fiel erstmals ein Herzgeräusch und eine wechselnde Zyanose auf, die zur Einweisung in die Klinik führte.

Klinischer Befund:
5 Tage altes, grau-zyanotisches Neugeborenes mit Tachypnoe, kräftigem Schrei und guter Motorik. Auch beim schreien wird das Neugeborene nicht rosig. Über dem Herzen hörte man ein relativ leises Systolikum mit p.m. über der Spitze. Das Herz erscheint perkutorisch nach rechts stark verbreitert. Die Femoralispulse waren bds. sehr schwach tastbar, aber vorhanden, die Radialispulse etwas deutlicher. Die Leber war 4 cm unter dem Rippenbogen tastbar.

Laborbefund:
Hb 19,1 g %, HK 59, Leuko. 12.900, Differentialblutbild unauffällig, Blutgasanalyse: pH 7,32, PCO_2 37, Base E. -8, Stand. Bik. 18, Blutgruppe A, rh negativ.

EKG: im Alter von 5 Tagen
Sinusrhythmus, Frequenz um 120/min., Vorhöfe und Vorhofüberleitungszeit normal. Überdreht rechtstypisches Extr.-EKG um +140 Grad, mit Störung der Erregungsausbreitung re., pathologischer VDW von 110 °, keine ST-Senkungen. BWA deutlich rechtsbetont mit aufgesplitterten R-Zacken in V_1 und tiefen S-Zacken in V_6, linkspräkordial nur wenig ausgeprägte Potentiale. Pos. T-Wellen in allen Ableitungen.

Röntgenbefund:
Thoraxskelett ohne Besonderheiten. Das Herz ist nach beiden Seiten vergrößert, wobei die stark ausladende Kontur des rechten Vorhofs imponiert. Die Aorta thoracalis descendens liegt links der Wirbelsäule und erscheint im oberen Anteil, d.h. noch im Descendensabschnitt erweitert. Die Pulmonalis ist nicht zu differenzieren. Das Gefäßband erscheint schmal. Die Lungenvascularisation ist beiderseits gering vermehrt. Überbelüftung der Lungen. Pathologische Herdbildungen im Sinne von Aspirations- oder bronchopneumonischen Herden sind nicht erkennbar. Zwerchfelle mit glatter Begrenzung.

Herzkatheterbericht:
Die Untersuchung wird bei Intubation und Handbeatmung mit 100 % Sauerstoff durchgeführt. Einführen eines 5er NIh-Katheters über die rechte V. femoralis und vorführen bis in den rechten Vorhof und in die obere Hohlvene. Dort venöse Sauerstoffsättigung. Im rechten Vorhof Vollsättigung. Druckerhöhung auf 12/4 mm Hg. Beim Versuch in den rechten Ventrikel zu kommen, tritt eine totale AV-Dissoziation mit einer Bradykardie um 30/min. auf. Der Katheter wird aus dem Herzen entfernt. Herzmassage, Zufuhr von Bicarbonat, Alupent und Lanitop. Nach 15 Min. besteht noch ein AV-Block II. Gr. mit einer Kammerfrequenz um 70/min. Es wird nun nochmal vorsichtig versucht den Katheter in den rechten Ventrikel zu placieren, was schließlich gelingt. Auch hier Vollsättigung. Druck 45/0 mm Hg.

Angiokardiographie:

I. Selektive biplane Dextroventrikulographie
Sondierung des re. Ventrikels vom re. Vorhof aus. Bei kontinuierlicher KM-Injektion füllt sich sofort ein stark vergrößerter re. Ventrikel, der in Diastole den größten Teil der Quer- und Tiefendimension des Thorax einnimmt. Von diesem Ventrikel aus ergibt sich ein sofortiger Kontrastblutabfluß über das weite Infundibulum in einen sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus. Gleichzeitige Anfärbung der Lungengefäße. Mit der KM-Injektion in den re. Ventrikel ergibt sich ein starker, durch Tricuspidalinsuffizienz bedingter Kontrastblutreflux in einen stark erweiterten re. Vorhof. Gleichzeitige retrograde Anfärbung der Lebervenen und der Vena cava caudalis.

Nach Kontrastblutpassage durch die Lungen zeigt sich ein schwach kontrastierter, aber sicher vergrößerter li. Vorhof, wobei ein sofortiger Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene eintritt. Zu keiner Zeit erfolgt eine sichtbare Darstellung eines li. Ventrikels oder einer Aorta ascendens.

II. Selektive biplane Aortographie

Lokalisation der Katheterspitze in die Region des Ductus Botalli, wobei die Spitze teilweise im Ductus Botalli lokalisiert ist. Bei der KM-Injektion zeigt sich bei Berücksichtigung beider Ebenen mit der Darstellung des Ductus Botalli und der Lungengefäße ein retrograder KM-Fluß in einen stark hypoplastischen Aortenbogen und in eine noch stärker hypoplastische Aorta ascendens. Die retrograde Kontrastierung erfolgt bis zur hypoplastischen Aortenklappenebene und mit gleichzeitiger retrograder Darstellung der Coronararterien. Insgesamt gesehen ergibt sich somit eine stetige Kaliberverjüngung vom distalen Arcus aortae ab bis in Richtung auf die Aortenklappenebene. Die brachiocephalen Gefäße gehen in regelrechter Weise vom Aortenbogen ab. Es kommt zu keiner sichtbaren KM-Auswaschung im Bereich der Aortenklappenebene durch Zufluß von kontrastfreiem Blut.

Verlauf:

Da sich der Allgemeinzustand rapide verschlechterte, wurde noch am Abend des Aufnahmetages eine Herzkatheteruntersuchung und eine Angiokardiographie durchgeführt.
Den Eingriff hatte das Neugeborene gut überstanden, wenige Stunden später kam es jedoch am zunehmenden Rechtsherzversagen ad exitum.

3. Beobachtung (Nickl. 982/73)

Anamnese: Der Knabe, geb. 24.9.1973, war das 2. Kind gesunder Eltern. Die Schwangerschaft war komplikationslos verlaufen. In der 39. Woche aus HHL durch Vakuumextraktion (wegen Wehenschwäche) geboren. Apgar nach der Geburt 10 Punkte. Fruchtwasser, Nabelschnur und Plazenta normal. Geburtsgewicht 3170 g. Erst am 2. Tag beobachtete man eine auffallende Blässe bei dem Kind und infolgedessen wurde es am gleichen Tag in die Klinik verlegt.

Klinischer Befund:
36 Stunden altes Neugeborenes, sehr blaß mit deutlich zyanotischem Unterton. Tachypnoe. Ausgedehnte Saugmarke links parieto-okzipital. Herztöne rein, Lunge seitengleich beatmet. Leber 4-5 cm, Radialis- und Femoralispulse nicht tastbar.

Laboruntersuchungen:
Hb 13,6 g %, HK 38 %, MCH 37,6 GammaGamma, Erythrozyten 3,5 Mill, Leukozyten 15.000 mit normaler Verteilung.
Blutgasanalyse: pH 7,11, PCo_2 56, Base Ex.-10 m Eq/l.

EKG: im Alter von 2 Tagen
Sinusrhythmus, Frequenz 170/min. Vorhöfe nicht sicher abzugrenzen, wahrscheinlich linksbetont, Vorhofüberleitungszeit normal. Steiltypisches Extremitäten-EKG um $+80^{\circ}$ mit normaler Erregungsausbreitung. Erregungsrückbildung gestört mit leichten Schädigungen des ST-Abgangs und teils mehr waagerecht, teils mehr bogig gesenkten ST-Strecken. Differenzwinkel normal. In den BWA deutliche Rechtsbelastungszeichen, deutliche Störung der Erregungsrückbildung, links mehr als rechts.

Röntgenbefund:
Thoraxskelett o.B. Der Thoraxraum ist erweitert. Das Herz ist vorwiegend nach li. vergrößert. Es zeigt eine unauffällige li. Kontur. Mäßige Verbreiterung des oberen Mediastinums. Die Kontur des re. Vorhofes buchtet verstärkt aus. Die Lungenvascularisation ist seitengleich entwickelt, es ist aber gegenüber der Norm geringgradig vermindert. Lungen frei von path. Herdbildungen und flächenhaften Verschattungen.

Herzkatheterismus:
Einführen eines 5er NIH-Katheters über die re. V. saphena und vorführen bis in den re. Vorhof. Es gelingt nicht, die obere Hohlvene zu sondieren. Auf Vorhofebene relativ hohe Sauerstoffsättigungswerte, erhöhter Druck. Vorführen des Katheters in den re. Ventrikel. Kein Sättigungsanstieg "Aortendruckkurve". Über einen offenen Ductus Botalli gelangt man in die Aorta descendens. Hier niedrigere Druckkurve von 50/35 mm Hg.

Angiokardiographie:

I. Selektive Aorto-Ductus Botalli-Pulmonalisangiographie in schräg-links Projektion

Von der Aorta pulmonalis aus konnte direkt über einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli die Aorta sondiert werden. Kontinuierliche KM-Injektion in den Bereich Aorta-Ductus Botalli.
Es kommt zu einer fast simultanen Kontrastierung von Aorta, Ductus Botalli und A. pulmonalis. Dabei ergibt sich eine rückläufige Kontrastierung der Aorta bis zur Aortenklappenebene. Die Aortenklappenebene ist verschlossen, und die Aorta ascendens und der Aortenbogen zeigen sich stark hypoplastisch. Regelrechter Abgang der brachiocephalen Gefäße von Arcus aortae. Retrograde Anfärbung der Coronararterien. Die Aorta thorakalis descendens erweist sich von der Einmündung des breiten Ductus Botalli an als gegenüber der Norm gering erweitert.

II. Selektive Laevoatriographie in der seitlichen Projektion

Kontinuierliche KM-Injektion in den li. Vorhof. Es kommt zur Darstellung eines relativ kleinen Vorhofes mit nachweisbarem li. Herzohr. Sofortiger starker, fast jetstrahlartiger Kontrastbluteinstrom nach vorn über ein offenes Foramen ovale in den vergrößerten re. Vorhof. Retrograde Kontrastierung der Vena cava caudalis und der Lebervenen. Vom linken Vorhof aus ergibt sich keine verwertbare Kontrastierung eines linken Ventrikels, so daß das Mitralostium verschlossen sein dürfte.

Verlauf:

Unter der Verdachtsdiagnose einer Aortenatresie wurde sofort eine Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie durchgeführt, bei der sich eine Aortenklappenatresie, eine hochgradige Mitralstenose, ein weit offener Ductus Botalli und ein hypoplastischer linker Ventrikel ergaben. Eine zunehmende Herzinsuffizienz führte am 2. Lebenstag zum Exitus letalis.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Schwere kongenitale Herzmissbildung bei reifem 3970 g schwerem männlichen Neugeborenen.
Atresie der Aortenklappe mit vollständigem valvulären Verschluß.

Hypoplasie der ascendierenden Aorta. Hochgradige Hypoplasie und starke Endocardfibrose des linken Herzventrikels. Hypertrophie des rechten Herzventrikels. Offenes Foramen ovale. Offener Ductus botalli (8 mm). Keine Missbildungen des interventrikulären Septums. Partielle Lungenatelektasen. Petechiale anoxische Pleurablutungen. Hepatosplenomegalie (zum Teil stauungsbedingt). Diffuse kleintropfige Leberverfettung. Atresie der extrahepatischen Gallengänge. Kephalhämatom wie bei Vakuumextraktion. Kein Anhalt für Venaterminalis-Blutung. Kein Anhalt für Tentoriumriß. Keine äußeren Missbildungen.

Histologie:
Linker Herzventrikel: Man erkennt histologisch eine hochgradige noch zelluläre Endocardfibrose und ein hypoplastisches Myocard.
Leber: Ein Parenchym mit diffuser kleintropfiger Verfettung, erweiterten Sinusoiden und vereinzelten Blutbildungsherden. Die intrahepatischen Gallenwege deutlich durchgängig.

4. Beobachtung: (Lech, Nr. 1026/74)

Anamnese: Das am 25.1.1974 geborene Mädchen war das 1. Kind gesunder junger Eltern. Die Schwangerschaft sei komplikationslos verlaufen. Die Spontangeburt erfolgte in der 41. Schwangerschaftswoche. Das Geburtsgewicht betrug 3600 g., Körpergröße 50 cm. Apgar: 1 Minute nach der Geburt 10 Punkte. Die ersten vier Tage nach der Geburt war die Kleine völlig unauffällig und erst am 5. Lebenstag wurde sie wegen einer zunehmenden Zyanose in die Klinik verlegt.

Klinischer Befund:
Reifes weibliches Neugeborenes mit forcierter Atmung und blassem, zyanotischem Aussehen. Ödeme am ganzen Körper, Leber bis zum Nabel tastbar. Bei Herzauskultation kein sicheres Herzgeräusch. Femoralispulse beidseitig nicht sicher tastbar.

Laboruntersuchungen:
Hb 20,5 g %, HK 56,6 %, Ery. 5.41 Mill, Leuko. 10.600, MCV 104, MCH 37,7, Stab. 2 %, Seg. 47, Lympho. 35 %, Eosinophile 1 %, Mono. 15 %, Trombo. 53.000, Blutgruppe A rh positiv.

EKG: im Alter von 6 Tagen
Sinusrhythmus mit Frequenz 155/min. Vorhofbetonung rechts, Überleitungszeit normal. Pathologischer Linkstyp im Extr.-EKG um -100°. In den BWA für das Alter noch keine Seitenbetonung, jedoch insgesamt kräftige QRS-Potentiale. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal bei noch normaler Erregungsrückbildung.

Röntgenbefund:
Am Thoraxskelett ergibt sich eine Konturunterbrechung der rechten Clavicula. Extreme Vergrösserung des Herzens nach beiden Seiten, wobei die linke Kontur die laterale Thoraxwand annähernd erreicht. Pulmonalis und Aorta sind nicht mit Sicherheit zu differenzieren. Verbreiterung des oberen Mediastinums nach links im stärkeren Maße. Soweit beurteilbar ergibt sich eine vermehrte unscharfe Lungenzeichnung im Bereich der einsichtbaren rechten Lunge. Das Herz läßt aber auch li. durchscheinend eine unscharfe vermehrte Zeichnung erkennen. Die linke Zwerchfellkontur ist durch das vergrößerte Herz nach caudal verdrängt.

Herzkatheterbericht:
Einführen eines 5er NIH-Katheters über die re. V. femoralis und vorführen bis in den re. Vorhof. Venöse Sauerstoffsättigung; deutliche Druckerhöhung. Vorführen des Katheters in den re. Ventrikel. Hier mäßiger Sauerstoffsättigungsanstieg; deutliche Druckerhöhung auf 85/0 mm Hg. Trotz mehrfacher Versuche gelingt es nicht, die A. pulmonalis zu sondieren.

Angiokardiographie:
I. Selektive Dextroventrikulographie in der d.v.-Projektion.
Bei kontinuierlicher KM-Injektion zeigt sich ein stark vergrößerter re. Ventrikel. Nachfolgende Kontrastierung einer stark erweiterten A. pulmonalis, deren Hauptstamm nach cranial verlagert ist. Mit Darstellung der Pulmonalarterien ergibt sich eine Frühfüllung der A. thorakalis descendens via Ductus Botalli.
Nach Kontrastblutpassage durch die Lungen zeigt sich ein schwach kontrastierter li. Vorhof. Weitere Einzelheiten sind nicht erkennbar.

II. Selektive Laevoventrikulographie in der seitlichen Projektion
Darstellung eines glattwandigen li. Ventrikels mit verminderter Kontraktilität. KM-Übertritt nach vorn über einen Ventrikelseptumdefekt in den re. Ventrikel und nachfolgende Kontrastierung einer erweiterten A. pulmonalis. Vom li. Ventrikel aus erfolgt keine Kontrastierung einer Aorta, d.h. das Aortenostium ist verschlossen. Nachweisbare Mitralregurgitation.

Verlauf:
Am Abend des selben Tages, an welchem die Herzkatheteruntersuchung und die Angiokardiographie durchgeführt wurden, verstarb das Kind. Eine Sektion wurde von dem Vater abgelehnt.

5. Beobachtung (Behr. 980/74)

Anamnese: Der Knabe, geb. am 9.9.1973, war das 2. Kind gesunder Eltern. Das 1. Kind starb infolge eines Tentoriumrisses nach Vakuumextraktion. Jetzige Schwangerschaft war unauffällig. Geburt des Kindes erfolgte zum errechneten Termin durch Vakuumextraktion bei nicht ganz vollständigem Muttermund wegen Abfall der Kindlichen Herztöne. Apgar nach einer Minute 5, Gewicht 3620 g., wenig Fruchtwasser, in der Placenta auffällig starke Kalkablagerungen.
Das Kind wurde sofort intubiert und bekam Konakion (1mg) sowie Natrium-Bicarb. (5 ml 8,4 %) und Glucose durch die Nabelvene injiziert. Daraufhin wurde es sofort wegen Verdacht auf Herzvitium in die Klinik verlegt.

Klinischer Befund:
Auffallend blasses, reifes Neugeborenes, Kopf markiert nach Vakuumextraktion, kein Herzgeräusch, Lungen beiderseits gut belüftet, Leber und Milz nicht tastbar vergrößert. Muskeltonus etwas herabgesetzt, Neugeborenenreflexe etwas träge.

Laboruntersuchungen:
Hb 15,2 g %, HK 43,3 %, MCH 34,5, MCHC 47, Leuko. 20.200, Ery. 4,4 Mill, Trombo. 179.000, Blutgr. O rh positiv. BZ. 54 mg %, pH 7,24 im Anal- und Axillarabstrich Wachstum von Staphylokoccus aureus-haemolyticus.

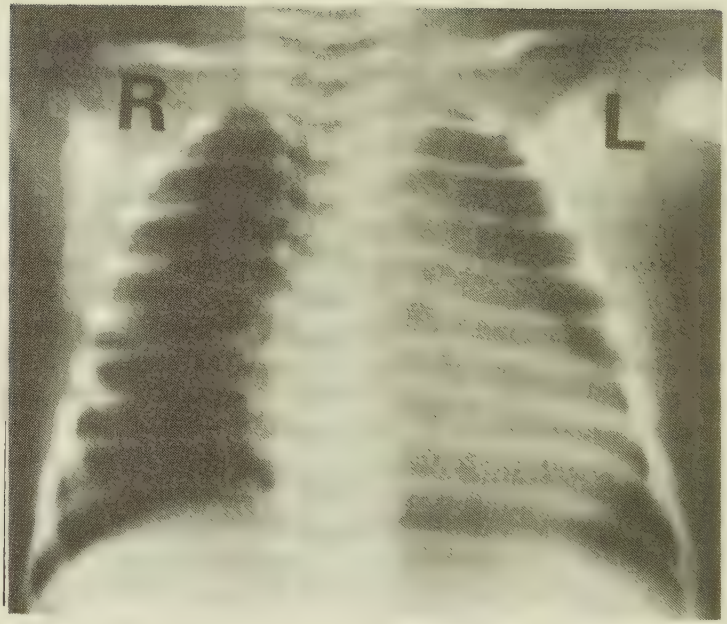
EKG: im Alter von einem Tag
Sinusthythmus mit Frequenz 170/min. Vorhöfe und Überleitungszeit normal. Rechtstyp im Extr.-EKG um $+100^{o}$. In den BWA keine Seitenbetonung. Ventrikuläre Erregungsausbreitung normal bei ausgeprägter Störung der Erregungsrückbildung mit bis zu 0,4 mV gesenktem ST-Abgang und diskordanten T-Wellen in den BWA linkspräcordial.

Röntgenbefund:
Thoraxübersicht im Liegen.
Thoraxskelett o.B. Mittelständiges, stark nach li. herausgedrehtes Herz, dessen li. Kontur die laterale Thoraxwand erreicht. Überlagerung der oberen li. Herzkontur durch die Thymusdrüse. Die Aorta ist nicht mit Sicherheit zu differenzieren. Die Hilus- und Lungenvascularisation entspricht der Norm. Die Lungen sind seitengleich transparent und frei von flächenhaften Verschattungen. Zwerchfelle glatt begrenzt, lat. Sinus frei.

Herzkatheterbericht:
Die Untersuchung wird unter 43 % O_2-Zufuhr durch die Maske durchgeführt bei zeitweiliger Lachgasgabe.
Einführen eines 5er NIH-Katheters über die rechte V. saphena und vorführen bis in den rechten Vorhof. Sättigungsbestimmungen entlang der Cavaachse und im rechten Vorhof ergeben venöse Werte, Druck 12/2 mm Hg. Sondierung des rechten Ventrikels, der in schräglinker Projektion weit nach dorsal reicht. Deutlicher O_2-Sättigungsanstieg.

Angiokardiographie:

I. Selektive Dextroventrikulographie in schräg-li.Projektion und der d-v Projektion (II)
Die wichtigste Information liefert die Injektion in den rechten Ventrikel bei Berücksichtigung der d-v Projektion.
Es kommt zur Darstellung eines stärker trabekulierten rechten Ventrikels, aus dem sich sofort eine dilatierte A. pulmonalis füllt. Der Pulmonalisstamm ist nach kranial verlängert. Mit Kontrastierung der A. pulmonalis, des linken und rechten Pulmonalisastes ergibt sich ein gleichzeitiger Kontrastblutabfluß in die A. thoracalis



5. Beobachtung
Aortenklappenatresie
(Behr. 980/74)
männlich, im Alter von 2 Tagen

descendens über einen großen persistierenden Ductus art. Botalli. Einzelne Aufnahmen vermitteln eine minimale retrograde Kontrastierung des distalen Aortenbogenabschnittes. Nach Kontrastblutpassage durch die Lungen zeigt sich ein gering vergrößerter li. Vorhof. Auf Vorhofebene findet sich ein Links-Rechts-Shunt mit relativ deutlicher Kontrastierung des rechten Vorhofes und Kontrastblutrückfluß in die Lebervenen und den vorhofnahen Abschnitt der Vena cava caudalis. Die Kontrastierung des re. Vorhofes kommt besonders auch in der schräg-linken Projektion zur Darstellung. Es ergibt sich keine verwertbare Anfärbung des linken Ventrikels.

III. Selektive retrograde Aortographie in der schräg-li. Projektion.
Bei kontinuierlicher KM-Injektion in den Arcusbereich ergibt sich eine retrograde Füllung der Aorta bis zur hypoplastischen Aortenklappenebene. Aortenklappen sind nicht zu differenzieren. Die Aorta ascendens und der Aortenbogen sind insges. hypoplastisch. Normaler Abgang der brachiocephalen Gefäße vom Arcus aortae. Kein eindeutiger Hinweis für Aortenisthmusstenose.

Verlauf:
Das Kind wurde wegen Verdacht auf Herzvitium am 1. Tag in die Klinik verlegt. Am 2. Tag zeigte sich eine leichte generalisierte Zyanose, eine zunehmende Lebervergrößerung, die Radialis- und Femoralispulse waren nicht tastbar. Eine ausgeprägte metabolische Acidose ließ sich nicht mehr ausgleichen. Unter dem Verdacht einer Aortenatresie wurde sofort eine Herzkatheteruntersuchung vorgenommen, wobei sich die Diagnose einer Aortenklappenatresie mit einem weit offenen Ductus Botalli und einem Shunt auf Vorhofebene ergab. Noch am selben Tag kam es durch eine zunehmende Herzinsuffizienz zum Exitus letalis.

Pathologisch-anatomische Diagnose:
53 cm langes, 2 Tage altes männliches Neugeborenes. Geringe Blutbildungsherde der Leber. Caput succedaneum. Wenige bis 3 mm große Tentoriumrisse. Geringes supratentorielles Subduralhämatom (15 ml flüssiges Blut). Hochgradige valvuläre Stenose der Aorta bei Hypoplasie des li. Herzventrikels und der Aorta ascendens. Fibroelastosis endocardiaca des li. Herzventrikels. Offenes Foramen ovale. Dilatation des muskelkräftigen rechten Herzventrikels. Breit

durchgängiger Ductus art. Botalli. Gesteigerte Lungendurchblutung. Hypoxischer Myokardschaden: Vakuolisierung und Verlust der Querstreifung zahlreicher Herzmuskelfasern. Akute Blutstauung der Leber, Milz und Nieren. Zahlreiche konfluierende Lungenblutungen.

VI. Mitralatresie

Die Mitralatresie wird zu der seltensten kongenitalen Herzanomalie gezählt.
Die Häufigkeit dieser Missbildung bei unserer Analyse der Weltliteratur schwankt zwischen 0,1 % (Eliot u. M. 1966) und 3,7 % Fontana und Edwards (1962) der gesamten Herzmissbildungen. Abbott (1936) berichtete über 5 Fälle von Mitralatresien unter 1000 Kindern mit kongenitalen Herzmissbildungen. Manhoff und Howe (1945) konnten aus der Literatur 28 Fälle zusammenstellen und eine eigene Beobachtung hinzufügen. Edwards und Rodgers (1947) analysierten 212 Sektionsfälle kongenitaler Herzvitien und fanden darunter 5 Mitralatresien. Noonan und Nadas (1958) geben bei ihrer Analyse von 101 Patienten mit Linksherzhypoplasie die Zahl der Mitralatresie mit 5 an, dazu noch 2 mit Aortenatresie kombiniert. Watson u. M. (1960) haben insgesamt 41 Fälle aus der Weltliteratur zusammengestellt und fügten 11 eigene Patienten hinzu, womit sie die Zahl auf 52 Fälle brachten. Fontana und Edwards (1962) analysierten 357 Sektionsfälle mit kong. Herzvitien und fanden darunter 8 isolierte Mitralatresien, außerdem noch 5 andere mit Aortenatresie kombiniert. Apitz und Beuren (1963) analysierten 630 herzkranke Säuglinge und fanden darunter 3 Mitralatresien. Eliot u. M. (1965) berichteten über 32 eigene Beobachtungen von Mitralatresien, wovon 8 mit Transposition der großen Gefäße kombiniert waren. Kanjuh u. M. (1965) berichteten über 11 Fälle von Mitralatresien mit Aortenatresie kombiniert. Lambert u. M. (1966) fanden unter 187 Autopsien von kongenitalen Herzfehlern 8 isolierte Mitralatresien, außerdem noch 9 mit Aortenatresien. Eliot u. M. (1966) berichteten über ihre Analyse von 1950-1962 bei 1454 Kindern, wobei sie nur eine einzige Mitralatresie fanden. Nadas und Mody (1966) fanden 9 Fälle von Mitralatresie unter ihren 163 Patienten mit hypoplastischem Linksherz-Syndrom, dazu noch 5 mit Aortenatresie kombiniert. Apitz und Strömer (1967) analysierten 1150 Patienten mit Herzmissbildungen, darunter fanden sie 4 isolierte Mitralatresien.

Keith u. M. (1967) fanden unter 6647 Kindern mit kongenitalen Herzvitien 20 Mitralatresien, diese machen 0,3 % der kong. Herzanomalien aus.Sinha u. M. (1968) fanden unter ihren 30 Fällen mit hypoplastischem Linksherz-Syndrom 15 Mitralatresien, davon 11 mit Aortenatresie. Unter den 61 Patienten mit Linksherzvitien von Kallfelz und Hauke (1969) waren 4 Mitralatresien. Edwards (1968) gab die Mitralatresie mit einer Frequenz von 0,5 % der Herzmissbildungen an. Bei der Analyse der uns vorliegenden Weltliteratur fanden wir 179 Fälle von Mitralatresien die veröffentlicht wurden. (1,54,26, 61, 87, 27, 3, 24, 38, 41, 22, 59, 5, 37, 78, 25, 36).

Pathoanatomie

Eine direkte Kommunikation zwischen linken Vorhof und linker Kammer existiert nicht. Ein Ventrikelseptumdefekt ist die Regel. Gewöhnlich ist das Vorhofseptum offen durch Foramen ovale oder durch Vorhofseptumdefekt. Der linke Ventrikel ist schlitzförmig mit Fibroelastose begleitet (60). Watson u. M. (1968) fanden bei 13 Patienten überhaupt keinen linken Ventrikel und bei anderen 22 Patienten nur einen rudimentären li. Ventrikel. Der li. Vorhof war stets, mit einer Ausnahme, klein. Vier davon hatten Fibroelastose des linken Vorhofs. Der rechte Vorhof war immer vergrößert. Eliot u. M. (1965) berichteten über 32 Patienten mit Mitralatresie. Darunter fanden sie 14 mit zusätzlicher Aortenatresie und 8 mit Transposition der großen Gefäße und in der Regel fanden sie einen A. pulmonalis Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus mit hypoplastischer Aorta und erweiterten A. pulmonalis. Nach Keith u. M. (1967) ist die Kommunikation zwischen linken Vorhof und rechten Vorhof bei 2/3 der Fälle durch ein offenes Foramen ovale, und bei 1/3 der Fälle durch einen Vorhofseptumdefekt bedingt. Bei 1/4 der Fälle existiert überhaupt kein linker Ventrikel, und bei 80 % aller Fälle findet man einen offenen Ductus Botalli.

Die eigene Beobachtung ergab einen A. pulmonalis Ductus Botalli Aorta descendens-Truncus sowie eine Aortenbogenhypoplasie. Bei einem Fall beobachteten wir einen Vorhofseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt und mit einem gemeinsamen Ventrikel, bei normalem Ursprung der großen Gefäße.

Hämodynamik

Die Mitralatresie weist fast die gleiche Hämodynamik wie die Aortenatresie auf.
Das arterialisierte Blut kommt aus der Lunge und fließt in den linken Vorhof. Da der Weg in die linke Kammer durch die Mitralatresie versperrt ist, fließt das Blut bei Links-Rechts-Shunt über ein Foramen ovale oder selten durch einen Vorhofseptumdefekt in den rechten Vorhof und weiter in die re. Kammer. Das arterio-venöse Mischblut fließt über die re. Kammer in die A. pulmonalis und von dort aus über einen Ductus Botalli in die Aorta. Ein Teil dieses Mischblutes fließt von der re. Kammer über den Ventrikelseptumdefekt in die li. Kammer und von dort aus in die Aorta. Der Sauerstoffgehalt des Aorten- und Pulmonalarterienblutes ist praktisch gleich. Nach Keith u. M. (1967) funktioniert dieses Herz wie ein Single Ventrikel. Nadas (1972) bezeichnet die Funktion als physiologischen Single Ventrikel. Es entwickelt sich eine pulmonale Hypertension und Lungenödem.

Klinik

Symptome wie Zyanose und kardiale Insuffizienz entwickeln sich nach Nadas (1972) im Durchschnitt an dem 15. Lebenstag. Ein pansystolisches Geräusch, infolge eines Ventrikelseptumdefekts oder einer Tricuspidalregurgitation, hört man im Bereich des Sternums links. In Anlehnung an Rowe u. M. (1968) wird diese Anomalie von einer Pulmonalstenose begleitet. Die Kinder sind von Geburt an zyanotisch, haben kein Herzgeräusch und keine Zeichen einer kardialen Insuffizienz. Hepatomegalie, Gallopp-Rhythmus, schwacher Puls und periphere Ödeme wurden beobachtet. Der 2. Ton ist einheitlich akzentuiert (Keith u. M. 1967). Eine Spaltung des 2. Tons stellten Watson u. M. 1960 fest.

EKG

Die Mitralatresie ist wegen der fast gleichen Hämodynamik elektrokardiographisch kaum von der Aortenatresie zu differenzieren (Schad u. M. 1963). Bei der EKG-Analyse von 25 Fällen (Watson u. M. 1960) fand sich 21 mal ein rechtstypisches EKG um +140 Grad, und bei 8 fand sich eine P-Zacke von 1,5 bis 1,7 mm.
Diese Befunde stimmen mit eigenen Beobachtungen überein.

Phonokardiogramm

Bei den Mitralatresien sind die Geräusche bei etwa der Hälfte der Fälle uncharakteristisch. Der 2. Ton ist stets akzentuiert, eine Spaltung ist, wenn überhaupt vorhanden, stets sehr eng (87).

Herzkatheterismus

Es wird eine deutlich höhere Sauerstoffsättigung auf Vorhofebene beobachtet. Der rechte Ventrikel zeigt gegenüber dem rechten Vorhof keinen Sättigungssprung. Druck 50/0 mm Hg.

Angiokardiographie

Nach Nadas (1972) entspringt die Aorta fast immer aus dem rechten Ventrikel.

Bei eigenen Beobachtungen ergab sich bei der Angiokardiographie ein Vorhofseptumdefekt mit Li.-Re.-Shunt bei kleinem linken Vorhof und eine Hypoplasie des distalen Aortenbogens. Die Mitralklappe war verschlossen. Es existierte auch ein offener Ductus Botalli, der distal der Isthmusstenose lokalisiert war. Es bestand der Ursprung der beiden großen Gefäße aus dem rechten Ventrikel.

Röntgen

Nach Kallfelz und Hauke (1969) zeigte die re. Herzgrenze eine vermehrte Konvexität infolge des vergrößerten Vorhofs. Nach Meinung dieser Autoren erscheint die A. pulmonalis als Folge der pulmonalen Hypertension erweitert. Die Lungendurchblutung wird vermehrt, besonders im Bereich des Hili.

Da der linke Vorhof hypoplastisch oder normal ist, wird der Ösophagus nicht posterior verschoben. Das ist ein radiologisches Merkmal, um die Mitralatresie von der Mitralstenose differenzieren zu können.

Diagnose

Da die klinischen Symptome nur wenig charakteristisch sind, ergeben sich aus den üblichen Untersuchungen nur vereinzelte Hinweise auf das Vorliegen einer Mitralatresie. Eine Klärung der Diagnose ist praktisch nur durch die Herzkatheteruntersuchung und Kontrastmittelinjektion zu erreichen (Grosse-Brockhoff u. M. 1960). Nach Kallfelz und Hauke (1969) ist die Angiokardiographie die einzige zuverlässige diagnostische Massnahme für diese Anomalie.

Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch müssen in der Neugeborenenperiode bzw. im frühesten Säuglingsalter die extrakardialen Affektionen mit Cyanosebeginn in Betracht gezogen werden (Künzler 1966).
Es muß an erster Stelle an andere Formen des hypoplastischen Linksherz-Syndrom gedacht werden.

Prognose

Die Letalität ist am größten in den ersten Lebensmonaten und die Lebenserwartung ist gering.
Der älteste Patient von Watson u. M.(1960) starb im Alter von 5 Jahren und 10 Monaten, der älteste Patient von Kjellberg u. M. (1955) war zum Zeitpunkt der Untersuchung 3 1/2 Jahre alt.
Nadas (1972) gab den Durchschnitt des Todes mit 3 Monaten an, jedoch einer seiner Patienten lebte bis zum 16. Jahr.

Therapie

Die konservative Behandlung vermag nicht viel zu ändern und die operative Behandlung ist bis jetzt aussichtslos geblieben.

Zusammenfassung

Es wird in der vorliegenden Arbeit über einen Patienten mit einer kongenitalen Mitralatresie berichtet. Die Diagnose wurde durch Angiokardiographie und Herzkatheterismus festgestellt.
Die Beobachtungen anderer Autoren wurden diskutiert.
Der kleine Patient wurde am 2. Lebenstag wegen Verdacht auf Herzvitium zu uns verlegt.
Nachdem wir die Diagnose von Mitralatresie festgestellt hatten, behandelten wir den kleinen Patienten konservativ auf der Intensivstation. Nach 2 1/2 Monaten Intensivbehandlung starb das Kind im Alter von 78 Tagen.

6. Beobachtung (Frickinger 934/73)

Anamnese: Der Knabe, geb. am 28.3.1973, war das 2. Kind gesunder Eltern. Er wurde aus 1. HHL mit 3640 g und 53 cm Länge geboren. Am 1. Lebenstag war der Kleine völlig unauffällig, jedoch im Verlauf des 2. Lebenstages zeigte sich eine Zyanose und Tachypnoe. Daraufhin wurde das Kind wegen des Verdachts eines Herzfehlers in die Klinik verlegt.

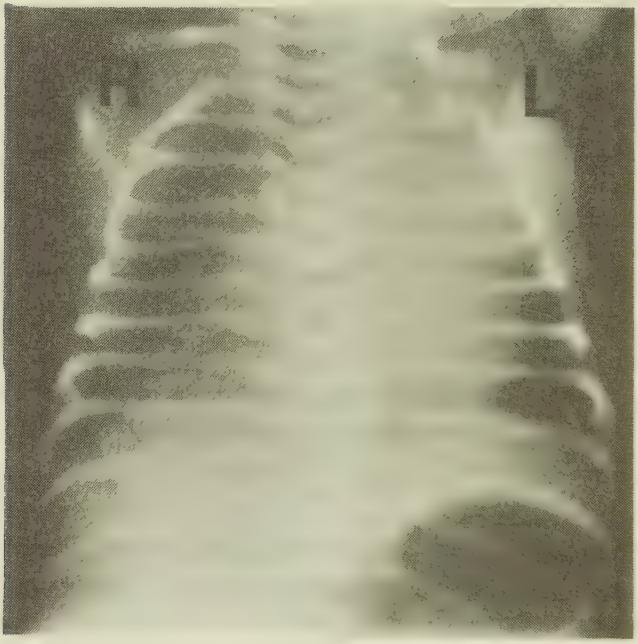
Laboruntersuchung:
Hb 19,0 g %, HK 53 %, pH 7,44, PCO_2 36 mm Hg, St.Bic. 25 mval/ltr., BE. + 1 mval/ltr., pO_2 32,.

EKG:
Sinusrhythmus mit Frequenz 140/min. Vorhofbetonung rechts, Überleitungszeit normal. Überdrehter Linkstyp im Extr.-EKG um -110^{o}. In den BWA kräftige QRS-Potentiale rechtspräcordial.

Röntgenbefund:
Das Herz ist in der Querdimension gering vergrößert. Die Kontur des rechten Vorhofs ist nicht zu differenzieren. Die Lungengefäßzeichnung zeigt sich in linearer und radiärer Anordnung, wobei eine Konfluenz bds. paracardial der Gefäße in Erscheinung tritt.

Herzkatheterbericht:
Einführen eines 5er NIH-Katheters über die rechte V. saphena und vorführen bis in den re. Vorhof. Es gelingt nicht, die obere Hohlvene zu sondieren. Sättigungsbestimmungen im re. Vorhof sowie in der V. cava inferior ergeben eine deutliche höhere Sauerstoffsättigung auf Vorhofebene. Druck normal. Anschließend Sondierung des rechten Ventrikels. Gegenüber dem Vorhof kein Sättigungssprung. Druck 50/0 mm Hg. Es gelingt nicht in die Arteria pulmonalis zu kommen. Deshalb wird der Katheter zurückgezogen und über einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof vorgeführt. Hier mässige Druckerhöhung auf 17,8 mm Hg. Vollsättigung. Vom linken Vorhof aus gelingt es nicht den linken Ventrikel zu sondieren.

Beurteilung:
Mitralatresie, Vorhofseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt. Angiographischer Ursprung beider großen Gefäße aus einem gemeinsamen Ventrikel; aufgrund der O_2-Messungen besteht eine Differenz



6. Beobachtung
Mitralatresie
(Frick. 934/73)
männlich, wenige Stunden nach der Geburt

zwischen rechter und linker Ausflußbahn. Aortenisthmusstenose mit geringer Hypoplasie des distalen Aortenbogens (die Rückzugskurve zeigt nur einen kleinen Gradienten von 10 mm Hg). Offener Ductus Botalli distal der ISTA.

Angiokardiographie:

I. Selektive Laevoatriographie in der lateralen Projektion

Bei kontinuierlicher KM-Injektion erfolgt ein sofortiger Abfluß des KM in den re. Vorhof. Es ergibt sich somit kein KM-Einstrom in den linken Ventrikel. Die Mitralklappe ist verschlossen. Unter Berücksichtigung der angefertigten Einzelbilder erscheint der linke Vorhof relativ klein. Vom re. Vorhof aus ergibt sich eine Kontrastierung des rechten Ventrikels. Weiterer Abfluß des KM in die A. pulmonalis. Die Spätbilder lassen gleichzeitig auch eine Kontrastierung der Aorta in sehr abgeschwächter Form erkennen. Dabei findet sich insbesondere unter Berücksichtigung der später durchgeführten Angiokardiogramme eine Opacifikation des re. Truncus brachiocephalicus. Mit Anfärbung des re. Vorhofes ergibt sich ein sehr deutlicher KM-Reflux in die Vena cava caudalis sowie in die Lebervenen.

II. Selektive Dextroventrikulographie in der lateralen Projektion

Bei kontinuierlicher KM-Injektion kommt es zur Darstellung eines gut trabekulierten Ventrikels, aus dem sich sofort sehr intensiv die im Lumen erweiterte A. pulmonalis darstellt. Letztere entspringt vollständig aus diesem Ventrikel und liegt anterior. Mit Kontrastierung der A. pulmoanlis ergibt sich in schwächerer Form eine solche der Aorta, vorwiegend aber des Trucus brachiocephalicus. Nach Kontrastblutpassage durch die Lungen zeigt sich keine verwertbare Darstellung eines li. Vorhofs. Es kommt aber zu einer Kontrastierung der re. Herzhöhlen, dadurch bedingt, daß von dem kleinen li. Vorhof das KM sofort wieder nach re. über den bestehenden Vorhofseptumdefekt abfließt. Zu keiner Zeit ergibt sich eine verwertbare Kontrastierung eines linken Ventrikels.

III. Selektive retrograde Aortographie in der schräg-li.Projektion

Dichte Kontrastierung der gesamten Aorta mit Darstellung einer hypoplastischen Aortenklappenebene. Stetige Verjüngung des Aortenkalibers vom Beginn des Arcus aortae in Richtung auf den Isthmus. Hier zeigt sich eine nachweisbare Isthmusstenose. KM-Einstrom in die A. pulmonalis über einen offenen Ductus arteriosus Botalli.

Der Ductus Botalli liegt distal des hypoplastischen Aortenbogens und des Isthmus. Regelrechter Abgang der brachiocephalen Gefäße vom Arcus aortae mit Erweiterung des Truncus brachiosephalicus rechts. Kein Anhalt für aorto-pulmonales Fenster oder Truncus arteriosus communis.

IV. Selektive retrograde Dextroventrikulographie in der lateralen Projektion

Die Injektion wurde in der Annahme durchgeführt, daß die Katheterspitze in den linken Ventrikel plaziert worden war. Bei kontinuierlicher KM-Injektion kommt es zur Darstellung eines vergrößerten trabekulierten Ventrikels, aus dem sich sofort sowohl die A. pulmonalis als auch die Aorta kontrastieren. Unter Berücksichtigung der streng lateralen Projektion liegt die Aorta weiter vorn als normalerweise, so daß sich in der lateralen Projektion beide Gefäße im Anfangsteil fast übereinander projizieren.
Über die Lageverhältnisse in der d.v.-Projektion läßt sich nichts aussagen.

Verlauf:

Nachdem wir die Diagnose Mitralatresie festgestellt haben, sahen wir keine Möglichkeit für eine operative Behandlung, so daß wir den kleinen Patienten auf der Intensivstation behandelt haben und am 14. 6. 1973 verstarb das Kind im Alter von 75 Tagen.

VII. Aortenhypoplasie

Nadas und Mody (1966) definierten die Aortenhypoplasie als Unterentwicklung der Aorta ascendens mit oder ohne Beteiligung des Aortenbogens.
Nach Noonan und Nadas (1958), Nadas und Mody (1966), Nadas und Tyler (1972) stellt diese Anomalie das größte Krankengut des hypoplastischen Linksherz-Syndrom dar. In Anlehnung an Rossi (1954) wurde die Hypoplasie der Aorta erst von der französischen Schule eingehend studiert.
Da die Aortenhypoplasie mit erweiterter A. pulmonalis kombiniert ist, wurde diese Anomalie unter dem Namen "Syndrome de la grande pulmonaire et petite aorta" in der Literatur geführt (Laubry 1941). Lev (1952) gab dieser Missbildung die Bezeichnung "Hypoplasia of the Aortic Tract Complexes".
In Kombination mit anderen Herzmissbildungen beobachteten wir diese Anomalie in erster Linie bei Mitralatresie, Aortenatresie, präductaler Isthmusstenose und Aortenunterbrechung.
In der vorliegenden Arbeit schildern wir lediglich die isolierte Form der Aortenhypoplasie, die wir bei zwei Neugeborenen beobachtet haben. Sehr interessant fanden wir die zusätzliche Lungenagenesie rechts mit Dextropositio cordis bei einem unserer Patienten.
In der uns zur Verfügung stehenden Weltliteratur fanden wir keine dieser Kombination beschrieben. Die Häufigkeit der isolierten Form der Aortenhypoplasie bei Patienten mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom lag bei 71 von 101 (Noonan und Nadas 1958).
Nadas und Mody (1966) gaben die Häufigkeit mit 97 unter 163 Patienten der Linksherzhypoplasie an. Apitz und Beuren (1963) betrachteten die isolierte hypoplastische Aorta als eine außerordentlich seltene Missbildung.
Bei der Analyse der gesamten Herzmissbildungen wurde die Häufigkeit der isolierten Aortenhypoplasie mit 0,7 % angegeben (Eliot u. M. 1966), demgegenüber wurde die Häufigkeit des hypoplastischen Linksherz-Syndrom unter den gesamten Herzmißbildungen mit 22 % angegeben (Lambert 1966). Ebenso Kallfelz und Hauke (1969) gaben 1/3 der Linksherzmissbildungen als Linksherz-Syndrom an.
Bei unseren eigenen Beobachtungen fanden wir 2 isolierte Aortenhypoplasien unter unseren 9 Patienten mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom.

Pathoanatomie

Häufig ist die Hypoplasie der Aorta mit anderen intrakardialen Herzmißbildungen kombiniert, in erster Linie mit einer Verbindung zwischen den Vorhöfen, sowie mit Mitralklappenanomalien und einer Hypoplasie des linken Ventrikels. Die Hypoplasie kann die ganze Aorta oder nur einen Teil derselben, hauptsächlich aber die Aorta ascendens betreffen (Rossi 1954).
In Anlehnung an Beuren (1966) ist die Aortenbasis ebenfalls klein und hypoplastisch, der Aortenklappenring ist mehr oder weniger eng. Taussig (1960) beobachtete eine hochgradige Aortenhypoplasie mit offenem Ductus Botalli und Rechts-Links-Shunt.
Bei eigenen Beobachtungen fanden wir eine hochgradige Aortenbogenhypoplasie, Hypoplasie des linken Ventrikels, Hypoplasie der Aortenklappen, ferner den sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus, eine Mitralstenose, eine Hypertrophie des re. Ventrikels und des re. Vorhofs, sowie Lungenagenesie re. und Dextropositio cordis.

Hämodynamik

Das arterielle Blut fließt vom linken Vorhof in den meist hypoplastischen linken Ventrikel und soll von dort in die hypoplastische Aorta gelangen. Dem großen Widerstand ausweichend, wird ein Teil des Blutes den Weg durch das offene Foramen ovale oder durch einen Ventrikelseptumdefekt finden (69).
In Anlehnung an Beuren (1966) entsteht unter Umständen für den linken Ventrikel ein erhebliches Auswurfbahnhindernis, durch den engen hypoplastischen Aortenklappenring, ähnlich wie bei der valvulären Aortenstenose. Bei gleichzeitig hypoplastischen linken Ventrikel besteht eine pulmonale Hypertonie und ein hoher Druck im linken Vorhof.

Klinik

Wir beobachteten bei einem Patienten eine generalisierte Zyanose, beschleunigte Atmung, gespaltener 2. Herzton, sowie ein deutlich systolisches Geräusch; bei dem anderen Patienten fand sich eine Zyanose der Arme und Füße, stöhende Atmung, lautes Holosystolikum. Eine Regel für die Verteilung der Zyanose läßt sich im Hinblick auf die häufig kombinierten Missbildungen nicht aufstellen, ein

systolisches Geräusch fehlt meist in den ersten Wochen (Rossi 1954). Nach Beuren (1966) wird ein Herzgeräusch oft erst bei der Einschulung entdeckt. Die körperliche Leistungsfähigkeit ist normal oder nur geringgradig eingeschränkt.

EKG

Im Allgemeinen zeigt das EKG einen Rechtstyp mit Rechtshypertrophie und Zeichen der Überlastung, sowie eine unspezifische T-Zackenveränderung.
In Anlehnung an Beuren (1966) ist es schwierig, bei den Kleinkindern, ohne die Anwendung differenzierter Untersuchungsmethoden, eine Aortenisthmusstenose mit Sicherheit auszuschließen.

Röntgen

Nach Schad u. M. (1963) ist das Herz meist bds. vergrößert. Dilatation der rechten Herzhöhlen, zunehmend bis zur Herzinsuffizienz. Die Spitze ist gehoben, die Taille ausgefüllt oder leicht konvex (weites Infundibulum und A. pulmonalis). Meist besteht ein großer rechter Vorhof und kleiner linker Vorhof. Der linke Vorhof ist nur ausnahmsweise bei kleinem Vorhofseptumdefekt groß. Die Lungendurchblutung ist meist vermehrt.
Bei eigenen Beobachtungen fand sich ein großes, eiförmiges, etwas quer gelagertes Herz, links fast die Thoraxwand berührend mit angehobener Herzspitze. Bds. grobstreifig vermehrte Lungenzeichnung.

Herzkatheterismus

Es sollte immer versucht werden, das linke Herz zu katheterisieren, da nur eine Messung des Druckes im linken Vorhof und im linken Ventrikel eine exakte Beurteilung zuläßt (Beuren 1966).

Angiokardiographie

Die Angiokardiographie ermöglichte uns die Diagnose, die autoptisch bestätigt wurde. Der Aortenbogen und die Aorta ascendens werden retrograd gefüllt und zeigen sich stark hypoplastisch. Die brachiocephalen Gefäße gehen von diesem hypoplastischen Aortenbogen ab. Von dem rechten Ventrikel aus ergibt sich ein sofortiger Kontrastblutabfluß über das weite Infundibulum in den sog. Pulmonalis Botalli-Aorta descendens-Truncus.

Bei der kontinuierlichen KM-Injektion zeigt sich ein stark vergrößerter re. Ventrikel. Nachweisbarer KM-Reflux in die Lebervenen. Breiter KM-Einstrom vom re. Vorhof in den re. Ventrikel.

Diagnose

Die klinische Symptome sind nicht charakteristisch. Die einzige zuverlässige diagnostische Untersuchung für diese Missbildung ist die Angiokardiographie und die Aortographie, denn mit einem Herzkatheterismus allein ist es oft nicht möglich andere Herzfehler wie Aortenstenose oder Coarctation davon abzugrenzen.

Differentialdiagnose

Auch hier mußte an erster Stelle an andere Formen des hypoplastischen Linksherz-Syndrom gedacht werden, die mit der Angiokardiographie und der Aortographie zu differenzieren war.
(Siehe Differentialdiagnostische-Tabelle Seite 41)

Prognose

Die Analyse von Noonan und Nadas (1958) zeigte 47 % der Sterbefälle innerhalb der ersten 20 Tagen und 85 % der Sterbefälle mit 6 Wochen.
Die 97 Patienten von Mody und Nadas (1966) zeigten die größte Sterblichkeitsquote im ersten Monat.
Eigene Beobachtungen zeigten zwei Sterbefälle zwischen 5 Tagen und 2 Wochen.

Zusätzliche Missbildungen

Eigene Beobachtungen zeigten zusätzlich eine Lungenagenesie rechts mit Dextropositio cordis. Wir fanden keine dieser Kombination in der uns zur Verfügung stehenden Weltliteratur beschrieben.
Außerdem beobachteten wir eine zusätzliche Mitralstenose und Endokardiale Fibroelastose des linken Ventrikels. Ferner fanden wir Aortenklappenhypoplasie, Hypoplasie des linken Ventrikels, Hypertrophie des rechten Ventrikels, sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus, Lungenatelektasen, Hyaline Membranen und eine Stauung der Leber und Milz.

Therapie

Die Behandlung ist bis jetzt aussichtslos. Das gilt sowohl für die Operative, als auch für die konservative Therapie.

Differentialdiagnosen des hypoplastischen Linksherz-Syndrom

Modifiziert nach Noonan und Nadas 1958

agnose	Mittlere Überlebungs-chance	Zyanose	Röntgen	Zu beachten
rten-po-asie	50 % sterben während den ersten 6 Wochen, einige überleben die Kindheit	kann Demarka-tions-linie zeigen	mittelgr. Herz,meist vermehrte Lungendurch-blutung	Diese ist die häufigste Form des hypoplast-ischen Links-herz-Syndrom
rten-resie	weniger als eine Woche	gener-alisiert	großes Herz	plötzl. Herzin-suffizienz und schnelle Ver-schlechterung der klinischen Bild-es innerhalb der ersten Woche
tral-resie	2 - 4 Monate	mild, general-siert	mittelgr. Herz,Herz-taille ver-engt	Röntgenaufnahmen nicht charakter-istisch
rten-gen-ter-echung	weniger als einen Monat	kann eine Demark-ations-linie zeigen	mittelgr. Herz,manch-mal ver-mehrte Durch-blutung	schwierig zu differenzieren von d. Aorten-hypoplasie 50 % zeigen Herzge-räusche

Zusammenfassung
In der vorliegenden Arbeit wird über 2 Neugeborene mit Aortenhypoplasie berichtet.
Die Diagnose wurde durch Herzkatheterismus und Angiokardiographie sowie Aortographie festgestellt und später durch die Autopsie bestätigt.
Die Beobachtungen anderer Autoren wurden analysiert, diskutiert und zusammengefaßt.
Ein männlicher und ein weiblicher Patient wurden in der Zeit von 1972-1974 wegen Verdacht eines Herzfehlers zu uns verlegt.
Der Junge starb im Alter von 5 Tagen, das Mädchen im Alter von 2 Wochen.
Interessant fanden wir die zusätzliche Lungenagenesie, die bis jetzt in der Literatur nicht vorkam. Ferner beobachteten wir eine Anomalie von Dextropositio cordis, Mitralstenose, Endokardiale Fibroelastose des li. Ventrikels, Aortenklappenhypoplasie, Hypoplasie des li. Ventrikels, Hypertrophie des re. Ventrikels, sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus, Lungenatelektasen, Hyaline Membranen, sowie Stauung der Leber und Milz.

7. Beobachtung (Rieder 1143/74)

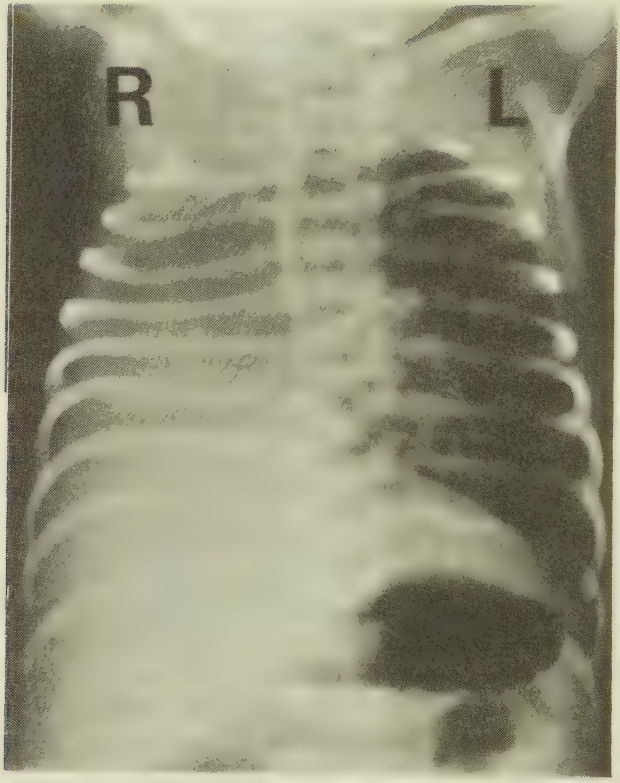
Anamnese: Das Mädchen, geb. 13.11.1974, war das 3. Kind gesunder Eltern. Der Schwangerschaftsverlauf war normal, Termingerecht spontan aus II. HHL geboren, Apgar 6 nach einer Minute, nach 3 Min. Apgar 10. Geburtsgewicht 3030 g, Länge 52 cm.
Am 5. Tag wurde das Kind wegen eines Systolikums und keuchender Atmung in die Klinik verlegt.

Klinischerbefund:
5 Tage altes,weibl. Neugeborenes mit kräftigem Schrei, in Ruhe stöhnende Atmung, keine Einziehungen. Colorit blass-rosig bis livide, Hände und Füße zyanotisch. Rudimentäre re. Ohrmuschel, kein sichtbarer oder sondierbarer Gehörgang. Schulterhochstand rechts, Facialisparese rechts. Über dem Thorax perkutorisch re. deutliche Dämpfung, auskultatorisch abgeschwächtes Atemgeräusch. Über dem Herzen lautes Holosystolikum, Max. Sternummitte. Leber ca. 2 cm vergrößert, keine Milz tastbar. Periphere Pulse kräftig. Neurologisch außer deutlicher Hypotonie keine zusätzlichen Auffälligkeiten.

Laboruntersuchungen:
Hb 24,9 g %, HK 70 %, Ery. 7,05 Mill., HbE 35,3, MCHC 35,3. Leuko. 10.000, Stabk. 10 %, Segmentk. 49 %, Lymphozyten 27 %, Elektrolytwerte und Blutgasanalyse sowie Serologie auf Toxoplasmose, Listeriose und Lues zeigten keine Besonderheiten. Virologische Untersuchung auf Cytomegalie, Röteln und Herpes simplex o.B. Serum- u. Urinaminosäurenchromatogramm o.B. Bakteriologischer Wachstum von Staph.aureus haemolyticus im Nabelabstrich.

EKG: im Alter von 8 Tagen
Sinusthythmus, Frequenz 135/min, normale Vorhöfe und Vorhofüberleitungszeit, rechtstypisches Extr.-EKG um $+145^{\circ}$. In den BWA Belastung beider Ventrikel, normale ventrikuläre Erregungsausbreitung, Erregungsrückbildung noch normal.

Röntgenbefund:
Am Thoraxskelett ergaben sich multiple Anomalien:
Erheblicher Hochstand der rechten Scapula gegenüber der linken. Anomalie der 1. und 2. Rippe links mit partieller Synostose. Zusätzliche geringe Skoliose der oberen BWS mit Ausbuchtung nach re. Weitgehende Verschattung der re. Thoraxseite, wobei das nicht abgrenzbare Herz innerhalb der re. Thoraxseite liegt. Die Transparenz der re. Thoraxseite ist dabei etwas unterschiedlich, apical weniger stark vermindert als basal. Die linke Lunge zeigt demgegenüber eine erhebliche Überblahung und eine vermehrte Lungenvascularisation. Das li. Zwerchfell steht tief und ist abgeflacht. Normale Lage der Magenblase.
Bei der BV-Fernsendurchleuchtung läßt sich eine eingeschränkte Kontraktilität der li. Zwerchfellkontur erkennen. Das re. Zwerchfell ist nicht abgrenzbar. Bei der rotierenden Durchleuchtung ist eine Freiprojektion des Herzens nicht möglich.
Im Seitenbild findet man eine angedeutete vordere Mediastinalhernie, d.h. die überblähte linke Lunge reicht relativ weit nach rechts. In wieweit eine Belüftung der re. Lunge im oberen Anteil vorhanden ist, läßt sich nicht sicher entscheiden. Das schräg-rechte Bild zeigt eine weitgehende Verschattung der rechten Thoraxseite, wobei die Konturen des Herzens nicht zu differenzieren sind.



7. Beobachtung
Aortenbogenhypoplasie
(Rieder 1134/74)
weiblich, im Alter von 6 Tagen

Herzkatheterbericht:

Die Untersuchung wird in Intubationsnarkose bei 100 %iger O_2-Zufuhr durchgeführt. Einführen eines 5er NIH-Katheters über die re. V. saphena und vorführen bis in den Thoraxraum. Die rechte Seite ist fast ganz verschattet, der Herzschatten ist nicht sicher abgrenzbar. Es gelingt nicht, die obere Hohlvene zu sondieren. Im Vorhofbereich zunächst Vollsättigung. Druck 8/3 mm Hg. In der unteren Hohlvene Sauerstoffsättigung um 80 %. Der Katheter wird dann erneut vorgeführt und gelangt in einen Ventrikel. Hier Vollsättigung. Druck 60/0 mm Hg.

Angiokardiographie:

I. Selektive Dextroventrikulographie

In der sagittalen Projektion kommt es zur Darstellung eines rotierten re. Ventrikels, dessen Kontur vollständig den re. Herzrand bildet, der praktisch bis zur re. Thoraxwand reicht. Der re. Ventrikel ist stark vergrößert. Er nimmt in Diastole den größten Teil der Quer- und auch der Tiefendimension des Thorax ein. Von diesem Ventrikel aus ergibt sich ein sofortiger Kontrastblutabfluß über das weite Infundibulum in einen sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus. Gleichzeitig erfolgt die Kontrastierung von erweiterten linksseitigen Lungengefäßen, während rechts eine Lungenvascularisation nicht vorhanden ist. Die Lungenvaskularisation ist im Bereich der gesamten li. Lunge stark vermehrt. Die überblähte Lunge reicht über die Mittellinie nach re. in Form einer vorderen Mediastinalhernie herüber. Dabei läßt sich eindeutig entscheiden, daß es sich um eine vordere Mediastinalhernie, d.h. um die li. Lunge handelt, da dieser Anteil der Lunge nur durch die linksseitigen Pulmonalgefäße erfolgt. Nach Kontrastblutpassage kommt es zur Anfärbung von li. Herzhöhlen, wobei eine sichere Differenzierung zwischen li. und re. Vorhof nicht möglich ist.

II. Selektive Atriographie

Die Spitze des Katheters wurde in den vermeintlichen li. Vorhof lokalisiert. Bei der kontinuierlichen KM-Injektion zeigt sich ein großer Vorhof. Dabei ergibt sich -soweit beurteilbar- ein sofortiger Li.-Re.-Shunt mit Anfärbung der beiden großen Vorhöfe und Reflux des KM in die Vena cava caudalis sowie auch die Lebervene.

Anschließend Kontrastierung des rechten Ventrikels. Ein linker Ventrikel kommt nicht sicher zur Darstellung. Die Aorta ascendens läßt sich nicht abgrenzen.

III. Selektive retrograde Aortographie

Die Spitze des Katheters wird in einen hypoplastischen Aortenbogen lokalisiert. Bei der KM-Injektion füllen sich retrograd rechtsseitige Arm- und Halsgefäße, während die linksseitigen Arm- und halsgefäße nur andeutungsweise sichtbar werden. Eine Aorta ascendens füllt sich nicht. Mit der Injektion ergibt sich ein druckinduzierter Kontrastbluteinstrom von der Aorta über den Ductus Botalli in die weite A. pulmonalis. Die Aorta thorakalis descendens verläuft in typischer Weise links der Wirbelsäule.

Verlauf:

Lagerung im Wärmebett und begrenzter Sauerstoffzufuhr, Nahrung per Sonde. Digitalisierung mit Lanicor. Es war eine konstante Tachy-Dyspnoe zu beobachten. Anfangs waren die Säuren-Basenwerte ausgeglichen, später trotz Substitutionsneigung nicht kompensierter Acidose.

Am 26.11.1974 entschlossen wir uns zur Herzkatheteruntersuchung und zur Angiokardiographie. Dabei fand sich eine rechtsseitige Lungenagenesie, Dextropositio cordis, hypoplastisches Linksherz-Syndrom, Aortenbogenhypoplasie, sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus.

Am Tag darauf erfolgte im Herz- und Kreislaufversagen der Exitus letalis.

Die Obduktion zeigte eine Agenesie der rechten Lunge, keine Bronchusanlage auf rechter Seite, unvollständige Lappung der linken Lunge, Hypoplasie des li. Ventrikels mit Hypoplasie des Arcus aortae breit offener Ductus Botalli, großer Vorhofseptumdefekt und hochsitzender Ventrikelseptumdefekt.

8. Beobachtung (Fran. 1074/74)

Anamnese: Der Knabe, geb. am 30.6.1974, wurde als 4. Kind durch Spontangeburt in der 35. Schwangerschaftswoche aus Schädellage mit Apgar 7 nach einer Minute geboren. Apgar nach 5 Minuten 8. Wegen Ateminsuffizienz und Zyanose erfolgte die Verlegung in die Kinderklinik.

Klinischer Befund:
Gewicht 3110 g. Länge 51 cm. Kopfumfang 32,5 cm, Entwicklungszustand entspricht der 37. SSW, darauf bezogen liegt das Gewicht auf der 50., die Länge auf der 75., der Kopfumfang auf 25. Perc. Erheblich beeinträchtigtes, ausgeprägtes zyanotisches Kind mit tiefer Zyanose und zahlreichen Petechien des Kopfes sowie zahlreicher Hämatome im Bereich beider Arme. Beschleunigte frequente Atmung mit starken sternalen und subcostalen Einziehungen. Betonter und gespaltener 2. Herzton. Leises, systolisches, später deutlich systolisches Geräusch. Leber bei Aufnahme 3 cm, Milz 1 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Pulse schlecht tastbar. Hoden noch nicht descendiert. Neugeborenenreflexe und Reaktionen nicht altersgerechts auslösbar.

Laborbefunde:
HK zwischen 64 und 58 kapillär. Dextrostixwerte zunächst unter 25 mg %, später unter Infusion zwischen 90 und 250 mg schwankend. Astrup: bei unauffälligem pH normale pCO_2-Werte zwischen 41 und 56 mm Hg, pO_2 bei Aufnahme nur 21 mm Hg, unter Sauerstoffgabe bis 48 mm Hg kapillär ansteigend. Im Blutbild eine Thrombopenie von 30.000, 13,400 Leuko. mit 44 % Stab., 20 % Segm, 2 % Eo., 30 % Lympho., 4 % Mono., am Aufnahmetag 5,6 mg % Bilirubin, am 2.7.,9,9 mg Bilirubin.

Rö-Thorax:
Großes, eiförmiges, etwas quer gelagertes Herz, links fast die Thoraxwand berührend mit angehobener Herzspitze. Bds. grobstreifig vermehrte Lungenzeichnung.

EKG: im Alter von 4 Tagen
Sinusthythmus, Frequenz um 150/min., schwere Vorhofbelastungszeichen rechts, Vorhofüberleitungszeit normal. Schmale, nach re. drehende Vektorschleife, deren größte QRS-Vektoren bei +90 Grad stehen. Leichte Störung der Erregungsausbreitung rechts, leichte Störung der Erregungsrückbildung rechts mit etwas waagrecht gesenkten ST-Strecken in Abl. 3 und AVF. Die BWA erscheinen auch für dieses Alter schon recht belastet mit plumpen, reinen R-Zacken in V_1, hohen R-Zacken bis einschl. V_5, die garnicht ganz aufgezeichnet werden. Waagrecht gesenkte ST-Strecken von V_2 bis V_4. Die Vorhofbelastung rechts kommt hier noch wesentlich deutlicher zum Ausdruck als in den Extremitäten-Ableitungen.

Herzkatheterbericht:
In der rechten Leistenbeuge wird ein Gefäß freigelegt. Einführen eines 5er NIH-Katheters und vorführen bis in den Thoraxbereich. Aufgrund des Kathetersverlauf sowie der Druckkurve erkennt man, daß der Katheter in der Aorta descendens liegt. Deutliche Sauerstoffuntersättigung. Atypischer Aortenbogenverlauf.

Angiokardiographie:
I. Selektive retrograde biplane Pulmonalisangiographie
Die weite A. pulmonalis wurde retrograd von der Aorta thoracalis descendens aus via Ductus Botalli erreicht. Bei kontinuierlicher KM-Injektion stellt sich eine deutlich dilatierte A. pulmonalis dar. Sofortiger Abfluß des KM einmal über die Pulmonalgefäße und zum anderen über den persistierenden Ductus art. Botalli in die Aorta thoracalis descendens. Dilatierte Pulmonalis, Ductus Botalli und dilatierte Aorta thoracalis descendens haben in etwa ein gleiches Kaliber. Der Aortenbogen und die Aorta ascendens werden retrograd gefüllt und zeigen sich stark hypoplastisch. Die brachiocephalen Gefäße gehen von diesem hypoplastischen Aortenbogen ab.

II. Selektive retrograde biplane Dextroventrikulographie
Darstellung eines teilgefüllten re. Ventrikels. Aus diesem fließt sofort das eingebrachte KM in den sog. Pulmonalis-Ductus Botalli Aorta descendens-Truncus ab.

III. Selektive biplane Dextroventrikulographie
Sondierung des re. Ventrikels vom re. Vorhof aus. Bei kontinuierlicher KM-Injektion füllt sich ein stark vergrößerter re. Ventrikel, der in Diastole größten Teil der Quer- und Tiefendimension des Thorax einnimmt. Von diesem Ventrikel aus ergibt sich ein sofortiger Kontrastblutabfluß über das weite Infundibulum in den sog. Pulmonalis-Botalli Aorta descendens-Truncus. Nach Kontrastblutpassage durch die Lungen füllt sich ein sehr schwach kontrastierter linker Vorhof. Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene.

IV. Selektive biplane Dextroarteriographie
Bei der kontinuierlichen KM-Injektion zeigt sich ein stark vergrößerter re. Ventrikel. Nachweisbarer KM-Reflux in die Lebervenen. Breiter KM-Einstrom vom re. Vorhof in den re. Ventrikel. Nachfolgend Abfluß des KM aus dem re. Ventrikel. Es kommt zu keiner Zeit zu einer Darstellung eines linken Ventrikels.

Pathologisch-anatomische Diagnose:
Schweres Vitium cordis congenitum: hochgradige Verschiebung des Septum aortico-pulmonalis zu gunsten der Pulmonalis. Hypoplasie der Aorta ascendens und hochgradige Hypoplasie der Aortenklappe. Weit offener Ductus Botalli (6 mm Durchmesser). Weit offenes Foramen ovale. Schwere Hypertrophie der rechten Herzkammer und des rechten Vorhofes (Herzgewicht 30 g).
Congenitale Mitralstenose und Hypoplasie des linken Ventrikels.
Lungenvenenmündungen im linken Vorhof regelrecht.
Schwere Stauungsorgane im großen und kleinen Kreislauf. Subpleurale Lungenblutungen und Lungenparenchymblutungen bei schweren Stauungszeichen. Einzelne hyaline Membranen. Schwere Stauungsleber und Stauungsmilz. Keine weiteren inneren Mißbildungen. Auch histologisch kein Anhalt für eine Sepsis.

Histologie:
Nabelvene: Die Nabelvene erscheint frisch thrombosiert. Es handelt sich hierbei um blankes thrombotisches Material ohne entzündliche Veränderungen.
Lunge: Die Lungen zeigen ausgedehnte Atelektasen. Man erkennt stauungsbedingte Parenchymblutungen sowie auch einige hyaline

Membranen. Auch subpleurale Blutungen werden erkannt. Keine entzündlichen Veränderungen nachweisbar.
Milz: Die Milz zeigt histologisch das Bild einer schweren Stauungsmilz mit stauungsbedingter Blutfülle.
Leber: Die Leber zeigt histologisch das Bild einer schweren Stauungsleber, wobei auch schon einige Stauungsstraßen nachweisbar sind. Daneben noch einige Blutbildungsherde.
Herz: Die Herzmuskulatur zeigt rechtseitige Hypertrophiezeichen. Auch hier keine entzündlichen Veränderungen.

Verlauf:
Das Kind war mit dem Verdacht auf ein hypoplastisches Linksherz in die Klinik verlegt und unter dieser Verdachtsdiagnose einer Herzkatheteruntersuchung und einer Angiokardiographie unterzogen worden.
Außerdem bestand wegen eines rasch einsetzenden Ikterus und einer Thrombozytopenie der Verdacht auf eine Sepsis mit zusätzlicher Verbrauchskoagulopatie.
Die konservative Behandlung im Anschluß an den Katheter bestand in der Fortsetzung der Digitalisierung, der antibiotischen Therapie und Phototherapie, die Ernährung erfolgte parenteral. Bilirubinwerte waren auf 15-16 mg % angestiegen und zeigten unter Phototherapie nur eine zögernde abfallende Tendenz. Die Thrombozyten stiegen unter der Behandlung von 9.000 auf 21.000 an. Die Verdachtsdiagnose der Sepsis wurde durch die bakteriologischen Untersuchungen nicht bestätigt. Das IGM betrug 12 mg %. Im Verlaufe des 5.7.1974 verschlechterte sich der klinische Zustand zusehens. Wir hielten eine maschinelle Dauerbeatmung für nicht gerechtfertigt. Das Kind ist am Nachmittag um 15 ^{20} Uhr verstorben.

VIII. Präductale Aortenisthmusstenose

Morgagni beobachtete 1760 erstmals eine Aortenisthmusstenose bei der autoptischen Untersuchung eines Mönchs.
Bonnet (1903) teilte die Aortenisthmusstenose entsprechend ihrer Lage zum Ductus arteriosus, in infantile (präductale) und Erwachsenentyp (postductale Form) ein.
Nach Friedberg (1972) tritt die infantile (präductale) Form gewöhnlich bei Kindern auf, und führt früh zum Tod, während Patienten mit der Erwachsenenform häufig bis ins Erwachsenenalter leben. Ausnahmen treten insofern auf, als man gelegentlich bei Erwachsenen die infantile Form findet, aber auch die Erwachsenenform bei Patienten, die im Säuglingsalter oder in der Kindheit sterben.
Etwa 4/5 der Aortenisthmusstenosen liegen distal der Mündung des Ductus arteriosus (postductale Isthmusstenose, Erwachsenentyp), etwa 1/5 proximal (präductale, infantiler Typ) Schad (1968).

Für die Häufigkeit der Aortenisthmusstenose liegen differenzierte Angaben vor.
Während Sloan u. M. (1953) die Häufigkeit mit 1 auf 500 Autopsien angeben, stellten Keith u. M. (1967) die Häufigkeit mit 1 auf 1540 Autopsien fest, oder 1 auf 12.000 Kindern im Alter von Geburt bis zu 15 Jahren, und sie lag an 7. Stelle bei allen Herzmissbildungen. Schad (1968) gab die Häufigkeit der Aortenisthmusstenose mit 5-9 % aller kong. Herzfehlern an, demgegenüber stellte Wood (1968) die Häufigkeit der Aortenisthmusstenose mit 10 % unter seinen 2000 Patienten mit Herzmissbildungen fest.
Da wir uns in der vorliegenden Arbeit mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom beschäftigen, schildern wir hier lediglich die präductale Form (infantiler Typ) der Aortenisthmusstenose.
Bei Mody und Nadas (1966) lag die präductale Aortenisthmusstenose an 2. Stelle unter ihren 163 Patienten mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom, demgegenüber beobachteten Kallfelz und Hauke (1969) die präductale Aortenisthmusstenose bei 1/4 ihrer 61 Patienten mit Linksherz-Anomalien und lag an 1. Stelle unter den gesamten Linksherzfehlern.
Wir beobachteten einen Fall von präductaler Aortenisthmusstenose unter unseren neun Säuglingen mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom.

Pathoanatomie

Nach Keith u. M. (1967) ist die präductale Aortenisthmusstenose bei 40 % umschrieben, bei weiteren 40 % betrifft sie den ganzen Isthmus und bei dem Rest ist der proximal angrenzende Aortenbogen hypoplastisch.

Nadas u. M. (1972) sind der Meinung, daß die hauptsächliche Kreislaufabnormalität bei diesen Fällen das Vorhandensein eines großen offenen Ductus arteriosus Botalli distal von der Isthmusstenose der Aorta ist, wodurch die Aorta descendens mit Blut aus den Pulmonalarterien versorgt wird. Das eingeengte Aortensegment liegt gewöhnlich proximal von der linken A. subclavia. Gleichzeitige Anomalien kommen häufig vor und können komplex sein. Dazu gehören die Aorten- und Mitralklappenfehler im Rahmen des hypoplastischen Linksherz-Syndrom, und auch die Kombination mit Ventrikelseptumdefekt und die vollständige Transposition der großen Gefäße kommt vor.

Wir beobachteten diese Anomalie mit Aortenklappenstenose, Fibroelastose des hypoplastischen linken Ventrikels, und den sogenannten A. pulmoanlis Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus.

Hämodynamik

Das arterielle Blut fließt von dem linken Vorhof in den linken Ventrikel, von dort aus in die Aorta bis zur stenotischen Stelle und versorgt somit alle Abschnitte, die mit dem Arcus aortae in Verbindung stehen.

In Anlehnung an Schad (1968); von der Pulmonalarterie fließt durch den distal der Isthmusstenose mündenden offenen Ductus Botalli venöses Blut in die Aorta thoracica descendens und mischt sich mit dem arteriellen Blut. In der unteren Körperhälfte besteht eine Sauerstoffuntersättigung oder Zyanose. Das Shuntblut fließt, wie beim isolierten offenen Ductus Botalli mit pulmonaler Hypertension, von rechts nach links, weil der Widerstand im kleinen Kreislauf größer ist als im großen Kreislauf. Der Rechts-Links-Shunt fließt durch den großen Kreislauf in die rechten Herzhöhlen und, unter Umgehung des kleinen Kreislaufs, wieder in den großen Kreislauf. Es besteht eine pulmonale Hypertension. Die rechten Herzkammern sind druckbelastet und hypertrophisch.

Klinik

Taussig (1960) erachtet die charakteristische Verteilung der Zyanose, nämlich ausschließlich an den unteren Extremitäten, als eines der wichtigsten Symptome zur Stellung der Frühdiagnose. Nach Rossi (1954), Nadas u. M. (1972) wird gewöhnlich eine generalisierte Zyanose beobachtet. Glass u. M. (1960) beobachteten eine Zyanose nach der Geburt bei nur 20 % der Patienten. Nach Marks u. M. (1953) hatten 50 % der Patienten eine Dyspnoe-Anamnese während der ersten 48 Stunden nach der Geburt. Keith u. M. (1967) beobachteten bei 50 % der Patienten ein Herzgeräusch, bei den anderen 50 % war kein Herzgeräusch zu hören. Diese Autoren beobachteten bei 70 % der Patienten eine Herzinsuffizienz, die Aortenisthmusstenose stellt die zweithäufigste Ursache der Herzinsuffizienz dar. Dyspnoe, beschleunigte Atmung und Hepatomegalie wurden oft beobachtet. Wenige zeigten Lungenödeme. Die Femoralarterienpulse waren nicht palpabel bei 2/3 der Patienten. Der Blutdruck war immer in den Armen höher als in den Beinen.
Nach Beuren (1966) fallen diese Kinder durch schlechte Gewichtszunahme, Tachypnoe und Dyspnoe, profuses Schwitzen und gelegentlich durch eine massige perioräle Zyanose auf. Über dem Herzen hört man ein mittellautes systolisches Geräusch und häufig ist ein Galloppрhythmus vorhanden.
Nach Nadas u. M. (1972) beobachtete man in der Neugeborenenperiode eine schwere Links- und Rechts-Herzinsuffizienz, Dyspnoe, Zyanose und Trinkschwierigkeiten. Gelegentlich zeigten sich unterschiedliche Hautfarben der oberen und unteren Körperhälften. Die obere Körperhälfte besonders der re. Arm ist rosig, dagegen zeigen die unteren Extremitäten eine zyanotische Verfärbung. Thoraxdeformation wird oft beobachtet.

Geschlechtsverteilung

Überwiegen des männlichen Geschlechts bei Aortenisthmusstenose fanden wir nach der Beobachtung von Campbell und Polani (1961), Mc Cue und Young (1961) und Nadas (1972) 2 : 1.
Apitz und Beuren (1963) beobachteten 3 : 1 männlich zu weiblich.
Manche Autoren (Abbott 1928, Reifenstein u. M. 1947) sind der Meinung, daß sie beim männlichen Geschlecht 4-5 mal so häufig ist wie beim weiblichen Geschlecht.

Häufigkeit der Aortenisthmusstenose
(präductaler und postductaler Typ)
unter den gesamten Herzmissbildungen in verschiedenen Herzzentren

Apitz u. Beuren	Mihrizi u. Taussig	Lambert u. M.	Eliot u. M.	Campbell	Mitchell u. M.	Nadas u. M.	Campbell
1963	1964	1966	1966	1968	1971	1972	1973
Göttingen	Baltimore U.S.A.	Buffalo N.York	Minnesota U.S.A.	London	Statistik in Maryland USA	Boston	London
3,2 %	15 %	10 %	8,5 %	9 %	6,5 %	8,1 %	7 %

Der Durchschnitt der aufgeführten Liste lag bei 8,4 %.

EKG:
Es findet sich ein Rechtstyp mit den Zeichen der Hypertrophie des rechten Herzens.

Röntgen:
Kallfelz und Hauke (1969) beobachteten bei ihren Patienten progressive Herzvergrößerung und Prominenz des Pulmonalstammes, sowie eine Vermehrung der Konvexität der rechten Herzgrenzen infolge der Vergrößerung des rechten Vorhofes.
Nach Schad (1968) ist das Herz nach allen Richtungen vergrößert, oder es sind vorwiegend der linke Ventrikel und Vorhof erweitert. Wir beobachteten bei unseren Patienten ein mittelständiges, nach beiden Seiten und besonders nach links erheblich verbreitertes Herz. Die linke Herzkontur erreicht die lat. Thoraxwand.

Herzkatheterismus
In Anlehnung an Beuren (1966) ist eine Katheterisierung des Herzens für die Diagnose nicht unbedingt erforderlich. Sie sollte jedoch nicht unterlassen werden, wenn eine chirurgische Korrektur geplant ist. Der Druck im rechten Ventrikel ist normal, ebenso in der A. pulmonalis. In schweren Fällen ist der Pulmonalarteriendruck leicht bis mittelgradig erhöht. Die Sauerstoffwerte sind im re. Herzen normal.

Angiokardiographie

Bahnson u. M. (1949), Kallfelz und Hauke (1969) halten die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektionen in den linken Ventrikel oder in den li. Vorhof für die ideale Methode, und beim präductalen Typ der Aortenisthmusstenose bevorzugten Kallfelz und Hauke die Kontrastmittelinjektion in die Aorta-Ductus Botalli Region, die gewöhnlich ein gutes Resultat bei retrograder Injektion zeigt. Nach Schad (1968) zeigt die Aortographie bzw. Angiokardiographie die Anatomie der Isthmusstenose und ihrer Umgebung sowie Veränderungen am Aortenbogen und der Aortenklappen und erlaubt, allfällige kombinierte Anomalien zu erfassen. Bei der Dextrokardiographie werden zusätzlich Rechts-Fehler, vor allem aber ein offener Ductus arteriosus mit Rechts-Links-Shunt (präductale Isthmusstenose) dargestellt.

Diagnose:

Zur Stellung der Frühdiagnose erachtet Taussig (1960) die unterschiedliche Zyanose, nämlich ausschließlich an den unteren Extremitäten, als eines der wichtigsten Symptome.
Keith u. M. (1967) sind der Meinung, daß die Symptome von Herzgeräusch, Dyspnoe, Herzinsuffizienz, Zyanose, schwache oder fehlende Femoralispulse, Blutdruck in den Armen höher als in den Beinen, uns zur Verdachtsdiagnose führen werden. Nach Nadas u. M. (1972) zeigten diese Kinder während des 10. bis 20. Lebenstag Zeichen der Herzinsuffizienz. Erst haben sie schwache Femoralispulse palpiert. Während der Herzinsuffizienz-Periode nicht palpabel, sonst gelegentlich schwach tastbar. Durch die simultane Registrierung des Karotis- und Femoralispulses und die intraarterielle Druckmessung in der A. brachialis und A. femoralis ergibt sich ein Anhalt für die Schwere einer Isthmusstenose (Schad u. M. 1958).

Differentialdiagnose

Wenn die Zyanose der unteren Körperhälfte, die Blutdruckdifferenzen zwischen Armen und Beinen und die Zeichen der Herzinsuffizienz bei einem Säugling beobachtet wird, ergibt sich die Wahrscheinlichkeit für die präductale Isthmusstenose mehr als für die Postductale. Nadas u. M. (1972) halten Herzkatheterismus und Angiokardiographie für obligatorisch, wenn sie die Diagnose der Aortenisthmusstenose genau feststellen wollen.

Prognose

Nach Mustard (1965) sterben ohne Operation etwa 90 % der Patienten mit präductaler Aortenisthmusstenose im 1. Lebensjahr, mit Operation 50 %. Von den 29 Patienten von Nadas und Mody (1966) starben 24 im Alter von 2 1/2 Tagen bis zu einem Jahr, das Durchschnittsalter lag bei 2 Monaten.
Von den 4 Lebenden Patienten mit präductaler Aortenisthmusstenose von Nadas u. M. war der älteste Patient 8 Jahre alt. Dagegen starben die meisten Patienten von Keith u. M. (1967) innerhalb der 1. Woche.

Therapie

Die operative Behandlung für Neugeborene und Säuglingen wird von Nadas u. M. (1972) empfohlen. Ohne Operation sterben nach Meinung dieser Autoren 90 % der Patienten mit präductaler Aortenisthmusstenose.
Nach Beuren (1966) müssen dekompensierte Kleinkinder unverzüglich optimal digitalisiert werden. Sprechen sie aber innerhalb einer Woche auf die Digitalisbehandlung nicht an, so ist sofort zu operieren.
Bei der Operation wird der stenosierte Teil der Aorta entfernt und das distale und proximale Ende der Aorta miteinander vernäht.
Die Mortalität der Operation beträgt nach Mustard (1965) 12 %. Bei Keith u. M. (1967) betrug die Mortalität für den präductalen Typ 54 %

Postoperative Veränderungen

Nach Schad (1968) normalisieren sich postoperativ bei etwa 2/3 der Patienten der Blutdruck, das EKG und Röntgenbild.
Eine stärkere Hypertrophie des li. Ventrikels bildet sich nur langsam zurück.

Zusätzliche Anomalien

Nicht selten ist die präductale Aortenisthmusstenose mit anderen Anomalien kombiniert.
Alle Patienten von Nadas und Mody (1966) zeigten zusätzliche Herzanomalien. Alle 34 Patienten von Keith u. M. (1967), die operiert wurden zeigten offenen Ductus Botalli, die anderen zusätzlichen Anomalien waren A.S.D., V.S.D., Transposition der großen Gefäße und gelegentlich Aortenstenose oder Single Ventrikel.

Nadas u. M. (1972) beobachteten oft bei diesen Anomalien zusätzliche Aorten- und Mitralklappenfehler.
Wir beobachteten bei unseren Patienten zusätzlich Aortenklappenstenose, Fibroelastose des linken Ventrikels.

9. Beobachtung (Hof. 897/72)

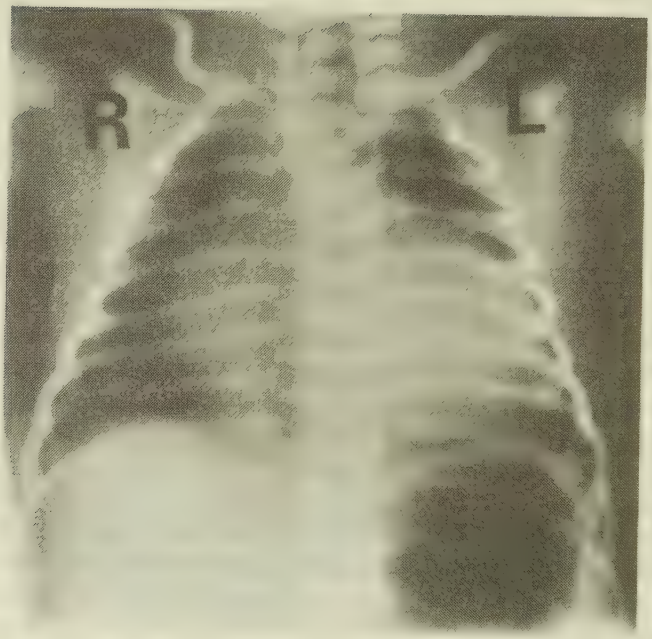
Anamnese: Das am 8.12.1972 geborene Mädchen, war das 1. Kind gesunder junger Eltern, Mutter und Vater 23 Jahre alt. In der 41. Schwangerschaftswoche kam es zur Spontangeburt. Geburtsgew. 2430 g, Apgar nach einer Minute 10. Am 1. Tag war das Kind völlig unauffällig, am 2. Tag trat Ateminsuffizienz auf. Deswegen wurde die Kleine intubiert, bekam Natrium Bicarb. verabreicht und wurde anschließend in die Klink verlegt.

Klinischer Befund:
2 Tage altes Neugeborenes, unter O_2-Maskenbeatmung, zyanotisch weiß marmoriert. Der Thorax hebt sich gut bei Beatmung. Atemgeräusch beidseits vorhanden, keine RG's. Nasotracheale Intubation, Charr. 14, Rüsch. Nach Spülen wird kein Sekret gewonnen, die Lungen sind beidseits frei, die Spontanatmung nicht ausreichend. Leber 14 cm sehr derb, Venendruck stark erhöht.

Laboruntersuchungen:
Astrup 2, pH 6,74, PCO_2 58 mm Hg, Stand.Bic. 1 mval/ltr., Base-Ex. -23 mval/ltr., Hb 14,9 %, Ery. 3.600 Mill, Leuko 20.200, HK 45, MCH 40,4. MCHC 32,9., Stab. 20, Seg. 19, Lympho. 52, Eosinophile 3, Plasmazellen 4, Trombo. 48.000, Blutgruppe A rh positiv.

EKG: im Alter von 3 Tagen
Frequenz 120/min., P- und T-Wellen sind ineinander projiziert, schwere Störung der Erregungsausbreitung und -rückbildung. Rechtsschenkelblockbild mit einer QRS-Breite von 0,18 Sek. Rechtstypisches Extr.-EKG um + 125 Grad.

Röntgenbefund: Thoraxübersicht im Liegen
Thoraxskelett o.B. Mittelständiges, nach beiden Seiten und besonders nach links erheblich verbreitertes Herz. Die linke Herzkontur erreicht



9. Beobachtung
Präductale Aortenisthmusstenose
(Hofer 897/72)
weiblich, im Alter von 2 Tagen

die lat. Thoraxwand. Verstrichene Herzbucht. Das Gefäßband ist nicht mit Sicherheit zu differenzieren, die Aorta scheint aber links zu descendieren. Die Lungenvascularisation schein normal bis peripher gering vermindert. Die Lungen sind vermehrt transparent infolge Überblähung. Zwerchfelle glatt begrenzt.

Herzkatheterbericht:
Die Untersuchung wird in Intubationsnarkose durchgeführt bei 100 %iger O_2-Zufuhr. Zunächst wird versucht, den Katheter über den Nabel in das Herz vorzuführen, was jedoch nicht gelingt. Man entschließt sich deshalb zur Freilegung der rechten V. saphena. Einführen eines 4er NIH-Katheters und vorführen bis in den re. Vorhof. Hier starke Druckerhöhung auf 25/15 mm Hg. Relativ hohe Sauerstoffsättigung. Vorführen des Katheters in den rechten Ventrikel. Auch hier Druckerhöhung auf 65 mm Hg. systolisch. Der diastolische Wert geht nicht auf 0 zurück. Kein Sättigungsanstieg.

Angiokardiographie
Selektive Dextroventrikulographie im lat. Strahlengang
zweimalige Angiographie jeweils mit einem 4-F- und 5-F-NIH-Katheters.
Darstellung eines vergrößerten re. Ventrikels, dessen Ausflußbahn weit nach kranial reicht. Aus dem re. Ventrikel entspringt eine dilatierte A. pulmonalis. In Fortsetzung der A. pulmonalis ergibt sich die Kontrastierung eines weiten Ductus Botalli und einer Aorta descendens. Es besteht somit ein sog. Pulmonalis-Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus. Das es sich nicht um die Aorta ascendens handelt ergibt sich daraus, daß brachiocephale Gefäße zu keiner Zeit sichtbar werden. Mit Füllung der A. pulmonalis kommt es zur Darstellung von Pulmonalisästen.
Nach Kontrastblutpassage durch die Lungen kontrastieren sich verkleinerte li. Herzhöhlen. Eine Aorta ascendens kommt nicht zur Darstellung.

Verlauf:
Unter Sauerstoffbeatmung, Pufferung mit NcCl, Digitalisierung, Lasix und Antibiotikabehandlung trat zunächst eine Besserung der dekompensierten Herzinsuffizienz ein. Am 2. Tag der stationären Behandlung verschlechterte sich der Zustand des Kindes so, daß wir

uns zu einer Notherzkatheterisierung und Angiokardiographie entschlossen. Leider überlebte das Kind diesen Eingriff nicht.
Am nächsten Tag liessen wir eine Obduktion durchführen. Daraus ergab sich ein sog. hypoplastisches Linksherz mit Fibroelastose des linken Ventrikels, Aortenklappenstenose und präductale Aortenisthmusstenose, offener Ductus Botalli, venöse Stauung der Leber, der Nieren und Nebennieren, Megaureter beidseits, Hirnödem.

Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wird über ein weibliches Neugeborenes mit präductaler Aortenisthmusstenose berichtet.
Die Diagnose wurde durch Herzkatheterismus und Angiokardiographie gestellt und später durch die Autopsie bestätigt.
Die Beobachtungen anderer Autoren wurden diskutiert und die prozentuale Verteilung dieser Missbildung, sowie die Mortalität und die zusätzlichen Anomalien wurden analysiert und zusammengefaßt.
Das weibliche Neugeborene wurde im Alter von 2 Tagen wegen Verdacht auf Herzfehler zu uns verlegt.
Am 1. Tag nach der Geburt war das Kind völlig unauffällig, jedoch am 2. Tag trat eine Dyspnoe auf, daraufhin erfolgte die Verlegung zu uns.
Am 3. Tag führten wir Herzkatheterismus und Angiokardiographie durch.
Die Autopsie bestätigte die Diagnose und ergab als zusätzliche Anomalien eine Aortenklappenstenose, Fibroelastose des linken Ventrikels, hypoplastisches Linksherz und Megaureter bds.

IX. Diskussion

Im Kindesalter stehen die Herzmissbildungen an der Spitze der kardiologischen Erkrankungen (37).
Manche Autoren (5) haben bereits 1966 darauf hingewiesen, daß, bei Berücksichtigung der Häufigkeit angeborener Herzfehler, in der Bundesrepublik eine jährliche Zuwachsrate von 5000 bis zu 7000 Neugeborenen mit einer Herzfehlbildung zu erwarten ist.
Keith u. M. (1967) stellten fest, unter den 7082 Patienten mit Herzerkrankungen, die innerhalb von 13 Jahren in Hospital for Sick Children (Toronto) beobachtet wurden, waren 6647 Herzmissbildungen gegenüber 435 Patienten mit anderen Herzerkrankungen.
Die kongenitalen Herzvitien variieren zwischen 0,5 bis 21 : 1000 Lebendgeborenen (Malpas 1937, De Porte 1945, Gardiner 1951, Doge 1958, Carlgren 1959 und Muir 1960).
Die letzte Statistik von Campbell 1973 in England und Fuhrmann 1974 in der BRD gaben die Häufigkeit mit 8 : 1000 Geburten an.
Die meisten Patienten überlebten das erste Lebensjahr nicht und eine große Zahl der Kinder starben innerhalb der Neugeborenenperiode.
Die Analyse von Gibson u. M. (1938) ergab: 21 % der kongenitalen Herzvitienpatienten lebten weniger als einen Monat, 70 % davon starben innerhalb des 1. Lebensjahres.
Boesen u. M. (1951) zeigten, dass 71 % der kongenitalen Herzfehlerpatienten vor Ende des 3. Lebensmonat starben und dass 95 % nicht die ersten 12 Monate überlebten.
Die Beobachtung von Fontana und Edwards (1962) ergab; 3 % Totgeburten, 14 % der Kinder die die Geburt überlebten, starben innerhalb der 1. Woche. 20 % starben innerhalb des 1. Monats, 54 % starben in dem 1. Lebensjahr.
Rowe u. M. (1969) berichteten über 288 Patienten mit kongenitalen Herzfehlern. Die Analyse zeigte: 59 % der Patienten starben innerhalb der 1. Woche, 19 % verstarben in der 2. Lebenswoche und der Rest in der 3. und 4. Woche.

Auf das hypoplastische Linksherz-Syndrom entfällt der größte Teil der Sterblichkeit in der Neonatal-Periode.
Bei der Analyse der Sterblichkeit in der Neugeborenenperiode betrug der Anteil des hypoplastischen Linksherz-Syndrom nach Rowe u. M. (1960) 23 %, bei der 15-jährigen Analyse von Lambert u. M. (1966) waren es 22 %, und bei der Analyse von Van Praagh

und Mitarbeiter (1971) sogar 31 %. Nadas und Mody's Analyse (1966) von 163 Kindern mit hypoplastischen Linksherz ergab, daß 80 % der Kinder das Alter von 3 Monaten nicht überlebten. Kallfelz und Hauke berichteten 1969 über 61 Kinder mit kongenitalen Linksherzfehlern. 60 % davon starben innerhalb der ersten 3 Monaten und 30 % in der Neugeborenenperiode.
Nach eigener Beobachtung fanden wir zwischen 1970 und 1974 bei 716 Herzkatheter- und Angiokardiographieuntersuchungen 9 Patienten mit hypoplastischen Linksherz-Syndrom. Fast alle unsere Patienten -mit einer Ausnahme- starben in der Neugeborenenperiode.
Die Aortenunterbrechung Typ B beobachteten wir bei einem weiblichen Neugeborenen. Dieser Typ wurde bei der Analyse von Roberts u. M. (1962) bei 52 % der Patienten registriert. Ferner fanden wir zusätzlich kardiale Anomalien, was bei dieser Missbildung üblich ist. Alle 17 Patienten mit Aortenunterbrechung von McNamara u. M. (1968) sowie alle 11 Patienten von Van Praagh (1971) zeigten Ventrikelseptumdefekt. Demgegenüber zeigten alle 83 Patienten von Lie (1967) einen offenen Ductus Botalli und 80 davon zeigten noch zusätzlich einen Ventrikelseptumdefekt.
Bei unserem weiblichen Patienten beobachteten wir zusätzlich eine sehr seltene Kombination, das Aorto-Pulmonalis-Fenster, ferner fanden wir einen Ventrikelseptumdefekt, eine Aortenisthmusstenose, ein hypoplastisches Linksherz, und einen offenen Ductus Botalli mit Rechts-Links-Shunt und Truncus art. communis Typ I.
Nach der Geburt war das Kind völlig unauffällig, erst am 2. Tag trat eine Dyspnoe auf. Eine Zyanose bestand nicht, jedoch ein leises systolisches Geräusch und Rechtstyp-EKG.
Das Röntgenbild zeigte ein mittelständiges nach links erheblich verbreitertes Herz, das die lat. Thoraxwand erreicht.
Der Herzkatheterismus ergab Sättigungsanstieg in der rechten Vorhofmitte. Druckerhöhung auf 14/10 mm Hg. Der Katheter wird dann in den rechten Ventrikel vorgeführt. Hier erneuter deutlicher Sättigungsanstieg, Druckerhöhung auf 70/10 mm Hg. Vom rechten Vorhof gelangt man über einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof. Hier fast Vollsättigung bei noch normalen Druckwerten.

Die Angiokardiographie zeigte Aortenbogenunterbrechung vom Typ B distal des Abgangs der linken A. carotis communis, großer Ventrikelseptumdefekt, Aorto-pulmonales Fenster, persistierender Ductus art. Botalli mit Rechts-Links-Shunt, geringe Aortenisthmusstenose am Abgang des persistierenden Ductus Botalli, zusätzlicher Vorhofseptumdefekt unter Berücksichtigung der Sauerstoffsättigungswerte. Aorta in typischer Weise links der Wirbelsäule descendierend.
Nach Stellung der Diagnose durch Herzkatheterismus und Angiokardiographie beschlossen wir die operative Korrektur.
Leider verstarb das Kind kurz vor der Operation im Alter von 13 Tagen.
Das Durchschnittsalter lag bei der Vahrmaagh's Analyse (1971) bei 10 Tagen.
Die Aortenklappenatresie ergab sich bei 4 Neugeborenen (2 weiblich und 2 männlich). Wir beobachteten eine assoziierte kardiale Anomalie, wie den sog. Pulmonalis Ductus Botalli Aorta descendens-Truncus, bei allen 4 Kindern. Einen Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt bei einem Patienten. Eine Fibroelastose des linken Ventrikels bei 3 Patienten, das hypoplastische Linksherz bei allen 4 Kindern. Einen Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene bei einem und Aortenbogenhypoplasie bei zwei Patienten. Ein Patient zeigte zusätzlich eine Mitralatresie. Diese Kombination wird von Kanjuh u. M. (1965) als eine der seltensten Anomalien unter den kongenitalen Herzmissbildungen betrachtet.
Ferner ergab sich bei einem Patienten eine Choledochusatresie. Nur ein Patient zeigte eine Zyanose am 1. Tag, zwei Patienten waren bis einschließlich des 4. Tages unauffällig und erst am 5. Tag wiesen sie eine Zyanose auf. Ebenso beobachteten Keith u. M. (1967) eine Zyanose am 1. Tag nur bei 30 % ihrer Fälle.
Nur bei einem Patienten ergab sich ein Herzgeräusch, die anderen 3 Patienten zeigten kein Herzgeräusch. Dagegen fanden Maas u. M. (1966) ein systolisches Geräusch bei 5/6 ihrer Fälle. Jedoch beobachteten Keith u. M. (1967) nur bei 40 % der Patienten ein systolisches Geräusch.
Bei 3 unserer Patienten war der Femoralispuls nicht palpabel, gleichzeitig ergab sich eine Hepatomegalie und Cardiomegalie. Bei 2 Patienten war der Radialispuls nicht tastbar. Bei unseren 4 Fällen beobachteten wir 3 Patienten mit Rechtstyp-EKG.

Dieser Befund stimmt mit den Beobachtungen anderer Autoren (37,60) überein.
Das Röntgenbild zeigte bei 3 Patienten eine extreme Cardiomegalie. Das Herz ist vorwiegend nach links vergrößert. Die Kontur des rechten Vorhofes buchtet verstärkt aus, während die linke Kontur unauffällig war.
Bei Herzkatheterismus wird ein erhöhter Druck auf Vorhofebene mit relativ hohen Sauerstoffsättigungswerten beobachtet. Die Druckwerte im rechten Ventrikel und der A. pulmonalis sind stark erhöht.
Bei der Angiokardiographie beobachteten wir eine Atresie der Aortenklappen, sowie eine stark erweiterte A. pulmonalis und eine starke Hypoplasie der Aorta ascendens und des Arcus aortae, ferner ergab sich ein persistierender Ductus Botalli.
Alle unsere 4 Patienten überlebten nicht die 1. Woche. In Übereinstimmung mit Abbott (2) und Watson (86) lag die durchschnittliche Letalität bei 4 Tagen. Nach Künzler (1966) haben die Linksherzatresien von allen kongenitalen Herzvitien die schlechteste Prognose.
Eine Mitralatresie ohne Aortenatresie beobachteten wir bei einem männlichen Neugeborenen. Es zeigte zusätzlich Vorhofseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt, sowie den sog. Pulmonalis Ductus Botalli Aorta descendens-Truncus, Aortenbogenhypoplasie und die Aorta und die Pulmonalis hatten einen gemeinsamen Ventrikel. Diese Befunde stimmen mit den Berichten von Eliot (1965) und Keith (1967) überein.
Eine Zyanose ergab sich erst am 2. Lebenstag und entsprach den Beobachtungen anderer Autoren (60). Das EKG zeigte Vorhofbetonung rechts.
Bei der Thoraxübersichtsaufnahme war das Herz in der Querdimension gering vergrößert. Die Kontur des rechten Vorhofes ist nicht zu differenzieren. Die Lungengefäßzeichnung zeigt eine lineare und radiäre Anordnung, wobei bds. paracardial eine Konfluenz der Gefäße in Erscheinung tritt.
Bei Herzkatheterismus erhöhte Sättigungsbestimmungen im rechten Vorhof, sowie in der V. cava inferior, eine deutlich höhere Sauerstoffsättigung auf Vorhofebene. Der rechte Ventrikel zeigte gegenüber dem rechten Vorhof keinen Sättigungssprung.

Bei der Angiokardiographie beobachteten wir ein Vorhofseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt bei kleinem linken Vorhof. Die Mitralklappe war verschlossen. Es bestand eine Hypoplasie des distalen Aortenbogens. Es existierte ein offener Ductus Botalli, der distal der Isthmusstenose lokalisiert war.
Nach Sicherung der Diagnose durch Herzkatheterismus und Angiokardiographie behandelten wir den kleinen Patienten konservativ auf der Intensivstation. Das Kind verstarb im Alter von 78 Tagen. Andere Autoren (60) gaben das Durchschnittsalter mit 3 Monaten an.
Die Aortenbogenhypoplasie fand sich bei einem männlichen und einem weiblichen Neugeborenen. Bei einem Patienten beobachteten wir zusätzlich eine Lungenagenesie rechts. Diese Kombination ist bis jetzt nicht beschrieben. Ferner beobachteten wir Dextropositio cordis bei dem gleichen Patienten.
Der 2. Patient zeigte zusätzlich eine Mitralstenose, sowie eine Lungenatelektase und Hyaline Membranen.
Ein hypoplastisches Linksherz ergab sich bei beiden Säuglingen. Aortenklappenhypoplasie bei einem Patienten und den sog. Pulmonalis Ductus botalli Aorta descendens-Truncus bei beiden Kindern. Offenes Foramen ovale sowie Rechtshypertrophie und Fibroelastose des linken Ventrikels bei einem Säugling. Diese Beobachtungen stimmen mit den Berichten anderer Autoren (83,10) überein.
Ein systolisches Geräusch ergab sich bei beiden Patienten, ebenso eine Zyanose.
Das EKG zeigte schwere Vorhofbelastungszeichen rechts. Waagrecht gesenkte ST-Strecken in Abl. 3 und AVF. Die BWA erscheinen schon recht belastet mit plumpen, reinen R-Zacken in V_1, hohe R-Zacken bis einschließlich V_5.
Das Röntgenbild stellte ein großes, eiförmiges, quer gelagertes Herz dar, links fast die Thoraxwand berührend mit angehobener Herzspitze. Bds. grobstreifig vermehrte Lungenzeichnung.
Diese Befunde stimmen mit der Beobachtung von Schad (77) überein.
Bei Herzkatheterismus erkennt man aufgrund des Katheterverlaufs sowie der Druckkurve, daß der Katheter in der Aorta descendens liegt. Deutlich Sauerstoffuntersättigung. Atypischer Aortenbogenverlauf.

Bei der Angiokardiographie wurde die Aorta ascendens und der Aortenbogen retrograd gefüllt und zeigten sich stark hypoplastisch. Die brachiocephalen Gefäße gehen von diesem hypoplastischen Aortenbogen ab. Von dem rechten Ventrikel aus ergibt sich ein sofortiger Kontrastblutabfluß über das weite Infundibulum in den sog. Pulmonalis Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus.
Bei der kontinuierlichen KM-Injektion zeigt sich ein stark vergrößerter rechter Ventrikel.
Der männliche Säugling starb im Alter von 5 Tagen und das weibliche Neugeborene verstarb im Alter von 2 Wochen. Bei anderen Autoren (61) wurde die Letalität mit 47 % in den ersten 3 Wochen und 85 % davon in den ersten 6 Wochen angegeben.
Die präductale Aortenisthmusstenose fand sich bei einem weiblichen Neugeborenen.
In Übereinstimmung mit Keith (1967) und Nadas (1972) beobachteten wir bei dieser Anomalie eine zusätzliche Aortenklappenstenose, sowie eine Fibroelastose des hypoplastischen linken Ventrikels und den sog. Pulmonalis Ductus Botalli-Aorta descendens-Truncus.
Am 1. Tag nach der Geburt war das Kind völlig unauffällig. Erst am 2. Tag trat eine Zyanose und Dyspnoe auf. Glass u. M. (1960) beobachteten eine Zyanose nach der Geburt nur bei 20 % der Patienten. Ebenso wurde von Marks u. M. (1958) eine Dyspnoe während der ersten 48 Stunden bei 80 % der Fälle beobachtet.
Es ergab sich kein Herzgeräusch. Andere Autoren (37) beobachteten Herzgeräusch bei 50 % der Patienten.
Das EKG zeigte ein rechtstypisches Extr.-EKG um +125 Grad. P- und T-Wellen sind ineinander projiziert. Rechtsschenkelblockbild mit einer QRS-Breite von 0.18 Sek.
Im Röntgenbild stellte sich ein mittelständiges, nach beiden Seiten und besondern nach links erheblich verbreitertes Herz dar. Die linke Herzkontur erreicht die lat. Thoraxwand. Verstrichene Herzbucht. Das Gefäßband ist nicht mit Sicherheit zu differenzieren, die Aorta scheint aber links zu descendieren. Die Lungenvascularisation scheint normal bis peripher gering vermindert. Diese Befunde spiegeln die Beobachtungen von Schad (1968) und Kallfelz und Hauke (1969) wieder.

Der Herzkatheterismus ergab beim Einführen des Katheters und Vorführen bis in den rechten Vorhof eine starke Druckerhöhung auf 25/15 mm Hg bei relativ hoher Sauerstoffsättigung. Vorführen des Katheters in den rechten Ventrikel. Auch hier Druckerhöhung auf 65 mm Hg. systolisch. Der diastolische Wert geht nicht auf 0 zurück.
Die Angiokardiographie stellte einen vergrößerten rechten Ventrikel dar, dessen Ausflußbahn weit nach kranial reicht. Aus dem rechten Ventrikel entspringt eine dilatierte A. pulmonalis. In Fortsetzung der A. pulmonalis ergibt sich die Kontrastierung eines weiten Ductus Botalli und einer Aorta descendens. Es besteht somit ein sog. Pulmonalis-Ductus Botalli Aorta descendens-Truncus. Brachiocephale Gefäße werden zu keiner Zeit sichtbar. Mit Füllung der A. pulmonalis kommt es zur Darstellung von Pulmonalisästen. Eine Aorta ascendens kommt nicht zur Darstellung.
Am 3. Tag verstarb das Kind. Die Autopsie bestätigte die Diagnose.
Ebenso starben die meisten Patienten von Keith u. M. (1967) innerhalb der 1. Woche. Das Durchschnittsalter lag bei Nadas u. M. (1966) bei 2 Monaten.
Die Geschlechtsverteilung bei dieser Anomalie nach den Beobachtungen von Campbell (1961), Mc Cue (1961) und Nadas (1972) lag bei 2 : 1 männlich zu weiblich.
Andere Autoren (3) beobachteten eine 3 : 1 Geschlechtsverteilung.
Abbott (2) und Reifenstein's (73) Statistik zeigen 5 : 1 männlich zu weiblich.

X. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit schildern wir unsere Beobachtungen bei 716 Herzkatheter- und Angiokardiographieuntersuchungen zwischen 1970 und 1974, wobei wir 9 Säuglinge mit hypoplastischem Linksherz-Syndrom fanden.
Eine Aortenbogenunterbrechung beobachteten wir bei einem weiblichen Neugeborenen.
Die Aortenatresie ergab sich bei 4 Neugeborenen, 2 weiblich und 2 männlich. Ein Patient davon zeigte zusätzlich Mitralatresie.
Die Aortenbogenhypoplasie fanden wir bei einem weiblichen und einem männlichen Patienten. Ein Kind davon zeigte zusätzlich Pulmonalagenesie. Diese Kombination ist bis jetzt nicht beschrieben.
Die Mitralatresie ergab sich bei einem männlichen Patienten und ein weiblicher Patient wies eine präductale Aortenisthmusstenose auf.
Die Diagnose wurde durch Herzkatheterismus und Angiokardiographie festgestellt und bei der Autopsie bestätigt.
Die Beobachtungen anderer Autoren wurden diskutiert. Die Häufigkeit und Sterblichkeit sowie die Geschlechtsverteilung wurden zusammen mit dem hypoplastischen Links-Herz-Syndrom in der Literatur analysiert.
Die Letalität der einzelnen Angiokardiopathien wurden dargelegt.
Die Letalität war am größten in der Neugeborenenperiode.
Besonders auffallend war die hohe Sterblichkeit des hypoplastischen Linksherz-Syndrom. Es stellte die häufigste Todesursache dar.
Alle unsere 9 Patienten -mit einer Ausnahme- starben innerhalb des ersten Monats.
Das älteste Kind starb im Alter von 2 1/2 Monaten. Das Durchschnittsalter lag bei 2 Wochen.
Beide Geschlechter waren etwa gleich häufig von einem angeborenen Herzfehler betroffen 5 : 4 weiblich zu männlich.
Assoziierte kardiale Anomalien wurden bei allen Patienten beobachtet. Es ergab sich der sog. Pulmonalis Ductus Botalli Aorta descendens-Truncus bei allen ohne Ausnahme, Fibroelastose des linken Ventrikels bei 5 Kindern, ebenso eine Aortenbogenhypoplasie bei 5 Patienten.

Zwei Patienten zeigten zusätzlich einen Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt und bei weiteren 2 Patienten fand sich ein Vorhofseptumdefekt. Nur ein Patient zeigte zusätzlich eine Mitralstenose, ebenso wurde eine Aortenklappenstenose bei einem Säugling beobachtet. Bei einem Patienten beobachteten wir ein Aorto-Pulmonales Fenster sowie Dextropositio cordis.
Extrakardiale Missbildungen waren bei den meisten Patienten zusätzlich vorhanden.

XI. Literaturverzeichnis

1. Abbott, M. E. — Atlas of Congenital Cardias Disease. New York, The American Heart Association, (1936)

2. Abbott, M. E. — Aorta of the adult typ. II. Statistical and historical retrospect of 200 recorded cases, with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch. Amer. Heart J. 3 : 392 (1928)

3. Apitz, J. Beuren, A. J. — Angeborene Herzfehler im 1. Lebensjahr. Archiv Kreislaufforschung Band 42, 264 - 276 (1963)

4. Apitz, J. Strömer, J. — Klinik und Pathologie der Aortenatresie. Monatsschrift Kinderheilkunde 115 : 365 - 371 (1967)

5. Apitz, J. Strömer, J. — Über die Lebensaussichten von Säuglingen mit kongenitalen Angiokardiopathien Monatsschrift Kinderheilkunde 115 : 95 - 102 (1967)

6. Blake, H. A. — Atresia or absence of the aortic isthmus J. Thoracic cardiovase Surg. 43 : 607 - 614 (1962)

7. Boesen, Ib. Vendel, S. — Type Distribution in cong. Malformation of the Heart in Early Life (0-3 Years) Compared with the Abbott 1000 Patient Group. Acta paediat. 40 (suppl 83) 89 - 91 (1951)

8. Bahnson, H. T. Colley, R. N. Sloan, R. D. — Coarctation of aorta at unusnal sites Amer. Heart J. 38 : 905 (1949)

9. Beuren, A. J. — Aortenisthmusstenose, in Handbuch der Kinderheilkunde, Herausgeb. Opitz, H. und Schmid, F. Springer-Verlag Berlin 619 - 626 (1966)

10. Beuren, A. J. — Hypoplasie der Aorta : in Handbuch der Kinderheilkunde Band VII, 636 Herausg. Opitz, Springer-Verlag Berlin, New York (1966)

11. Beuren, A. J. Apitz, J. — Die selektive Angiokardiographie des linken Herzens nach transseptaler Punktion des linken Vorhofes. Archiv Kreislaufforsch. Bd. 41 : 42 (1963)

12. Bonnet, L. M.
Sur la lésion dite stenose congénitale de l' aorte dans la région de l'isthme. Rev. Médecine, Paris 23 : 108 (1903)

13. Campbell, M.
The incidence and later distribution of malformations of the heart in Watson, H. Pediatric Cardiology, St. Luis, Mosby Co. 71 - 83 (1968)

14. Campbell, M.
Incidence of cardiac malformations at birth and later, and neonatal mortality British Heart J. 35 : 189 - 200 (1973)

15. Campbell, M.
Polani, P. E.
The etiology of coarctation of the aorta Lancet, 1 : 463 (1961)

16. Carlgren, L. E.
The incidence of cong. Heart disease in children born in Bothenburg (1941-1951) British Heart J. 21 : 40 (1959)

17. Castellanos, A.
Garcia , O.
Gonzalez, E.
Complete interruption of the aortic arch with transposition of the great vessels. Cardiologia (Basel) 34 : 53 (1959)

18. Celoria, G. C.
Patton, R. B.
Congenital absence of the aortic arch Amer. Heart J. 58 : 407 (1959)

19. Clawson, B. J.
Types of Congenital Heart Diseases in 15.597 Autopsies Journal-Lancet. 64 : 134 - 136 (1944)

20. DePorte, J. V.
Parkhurst, E.
Cong. malformations and birth injuries among children born in N. York state in 1942 - 1949 N. York J. Med. 45 : 1097 (1945)

21. Dodge, H. J.
Maresh, G. J.
Morris, N. M.
Prevalence of heart disease in relation to some population characteristics of Colorado school children. Amer. J. Public Health 48 : 62 (1958)

22. Eliot, R. S.
Anderson, R. C.
Adams, P. Jr.
Edwards, J. E.
Heart Disease in the First Year of Life in: Cassel, D. E. The Heart and Circulation in the New-born and Infant N. York and Stratton 243 - 254 (1966)

23. Everts-Suárez, E.A.
Carson, C. P.
The triad of congenital absence of aortic arch. (isthmus aortae), Patent ductus arteriosus and interventricular Septal defect-a trilogy. Ann. Surg. 150 : 153 (1959)

24. Eliot, R.S., Lillehei, J.D. Kanjuh, V.I., Ruttenburg, H.D. Carey, L.S., Edwards, J.E.
Mitralatresia a Study of 32 Cases Amer. Heart J. 70 : 6 - 22 (1965)

25. Edwards, J. E.
in Gould, S. E. Pathology of the Heart and Blood vessels 3rd. Ed. Charles C. Thomas, Publisher Springfield, Ilinois 328 - 329 (1968)

26. Edwards, J. E. Rodgers, H. M.
Atresia of the orifice of the mitral valve. J. Tech. Methods, 27 : 62 (1947)

27. Fontana, R. S. Edwards, J. E.
Congenital cardiac disease Philadelphia and London W.B. Saunders Co. (1962)

28. Friedman, S. Murphy, L. Ash, R.
Congenital Mitral Atresia with Hypoplestic nun functioning left heart. Amer. J. Dis. child. 90 : 176 (1955)

29. Fuhrmann, W.
71. Jahrestagg. Dtsch. Ges. Kinderheilkunde Hamburg 9.-11. Sept. 1974 Praxis-Kurier Nr. 44 (1974)

30. Friedberg, Charles, K.
Disease of the Heart 3rd. Edition W.B. Saunders Co. Philadelphia (1968)

31. Gardiner, J. H. Keith, J. D.
Prevalence of Heart Disease in Toronto Children: 1948-1949 Cardiac Registry. Pediatrics 7 : 713 - 721 (1951)

32. Gibson, S. Clifton, W. M.
Congenital Heart Disease: A Clinical and Postmortem Study of one Hundred and Five cases. Am. J. Dis. Child. 55 : 761 - 767 (1938)

33. Grosse Brockhoff, Loogen, F. und Schaede, A.
in Handbuch der inneren Medizin Bd. IX. III (1960) 557 - 560 Springer Verlag, Heidelb., Berlin

34. Glass, I. H. Mustard, W. T. Keith, J. D.
Coarctation of the Aorta in Infants a review of 12 Years Experience, Pediatrics 26 : 109 - 121 (1960)

35. Hairston, P.
Webb, H.
Lee, W. H.
Aortic arch interruption
J. Thoracic cardiovase. Surg.
54 : 60 - 64 (1967)

36. Kallfelz, H.-C.
Hauke, H.
Radiolgical and Angiocardiographic finding in Infant with cong. obstructive Mitral and Aortic Lesions.
The European Society for Pediatric Radiology 5 th meeting, Hambourg 1968
Annales De Radiologie 12 : 11, 3 - 4 (1969)

37. Keith, J. D.
Rowe, R. D.
Vlad, P.
Heart disease in infancy and childhood.
New York: Macmillan 2nd. Ed. (1967)

38. Kanjuh, V. I.
Eliot, R. S.
Edwards, J. E.
Coexixtent Mitral and Aortic valvular Atresia.
Amer. J. Cardiol. 15 : 611-621 (1965)

39. Künzler, R.
Aortenatresie und Mitralatresie in Handb. der Kinderheilkunde Band 7, 626 - 633 (1966)
Springer Verlag, Berlin, New York

40. Kjellberg, S. R.
Mannheimer, E.
Rudhe, U. Jonnson, B.
Diagnosis of Congenital Heart Disease
Chicago Year Book Pub. p. 571 (1955)

41. Lambert, E. C.
Canent, R. V.
Hohn, A. R.
Congenital cardiac anomalies in the newborn,
Pediatrics, 37 : 343 (1966)

42. Leech, C. B.
Congenital Heart Disease: Clinical Analysis of Seventy-five Cases from the Johns Hopkins Hospital.
J. Pediat. 7 : 802 - 839 (1935)

43. Lev, M.
Pathologic Anatomy and Interrelationship of Hypoplasia of the Aorti tract complexes.
Lab. Investigation 1 : 61 (1952)

44. Lie, J. T.
The malformation complex of the absence of the arch of the aorta,
Amer. Heart J. 73 : 615 (1967)

45. Laubry, C.
Routier, C.
Heim De Balsac, R.
Grosse pulmonaire. Petite aorte. Affection congénitale.
Bull. Soc. méd. hôp. Paris 56 : 847 (1941)

46. Mac Mahon, B.
Mckeown, T.
Record, R. G.
The Incidence and Life Expectation of Children with Congenital Heart Disease.
Brit. Heart J. 15 : 121 - 129 (1953)

47. Malpas, P.
The incidence of human malformations and the Significance of changes in the maternal enviroment in their causation. J. Obstet. Gynäc. Brit. Emp. 44 : 434 (1937)

48. McNamara, D. G.
Rosenberg, H.
Interruption of the Aortic Arch, in: Watson, H. Pediatric Cardiology, 224 - 232 Lloyd - Luke, Ltd. London (1968)

49. Merrill, D. L.
Webster, C. A.
Samson, P. C.
Congenital absence of the aortic isthmus Report of a case with succussful surgical repair, J. thorac. Surg. 39 : 311 (1957)

50. Monie, I. W.
De Pape, A.D.J.
Congenital aortic atresia report of one case with analysis of 26 similar reported cases. Amer. Heart J. 40 : 595 (1950)

51. Muir, C. S.
Incidence of cong. heart disease in Singapore, Brit. Heart J. 22 : 243 (1960)

52. Martens, G.
Zwei Fälle von Aortenatresie Arch. f. path. anat. Bd. 121 (1890)

53. Mehrizi, A.
Hirsch, M. S.
Taussig, H. B.
Congenital heart disease in the neonatal period. J. Pediat. 65 : 721 (1964)

54. Manhoff, L. J.
Howe, J. S.
Congenital heart disease: tricuspid atresia and mitral atresia associated with transposition of the great vessels. Amer. Heart J. 29, p. 90 (1945)

55. Mitchell, S. C.
Korones, S. B.
Berendes, H. W.
Congenital Heart Disease in 56.109 Births Circulation 43 Sup. 1, 323 - 332 (1971)

56. Mc Cue, C. M.
Young, R. B.
Cardiac failure in infancy, The Journal of Pediatrics 58 : 331 - 341 (1961)

57. Marks, D. N.
Shapiro, R. S.
Joseph, L. G.
Rontgenographic diagnosis of coarctation of the aorta in a 2 day old infant, J. Pediat. 43 : 453 (1953)

58. Mustard, W. T.
Operative technics in treatment of congenital heart disease.
In: Advances in Surgery, Bd. I, Herausg. Welch, C. E. Year Book Med. Publ. Chicago, (1965)

59. Nadas, A. S.
Mody, M. R.
Preductal coartation and Hypoplastic Left Heart Complexes with comments on Premature Closure of the Foramen ovale.
in: Cassels, D. E.
The Heart and Circulation in the Newborn and Infant. N. York, Grune & Stratton, 225 (1966)

60. Nadas, A. S.
Fyler, D. C.
Pediatric cardiology
Philadelphia and London, W.B. Saunders Co. (1972)

61. Noonan, J.
Nadas, A. S.
The hypoplastic left heart Syndrome An Analyses of 101 Cases.
Pediatric Clin. N. Amer. 5 : 1029 (1958)

62. Neufeld, N. H.
Adams, P. Edwards, J.E.
Lester, R. G.
Diagnosis of aortic atresia by retrograde aortography,
Circulation 25 : 278 (1962)

63. Ober, W. B.
Moore, T. E. Jr.
Congenital cardiac malformations in the neonatal period: an autopsy study
New Engl. J. Med. 253, 271, (1955)

64. Pillsbury, R. C.
Lower, R. R.
Shumway, N. E.
Atresia of the aortic arch.
Circulation 30 : 749 (1964)

65. Quie, P. G.
Novick, R.
Adams, P.
Congenital interruption of the aortic arch.
J. Pediat. 54 : 87 - 92 (1959)

66. Rannels, H. W.
Propst, J. H.
The Incidence of Congenital Cardiac Anomalies Found at Autopsies Performed in the Hospital of the University of Pennsylvania.
J. Tech. Methods. 17 : 113 - 118 (1937)

67. Richards, M. R.
Merritt, K.
Samuels, M. H.
Langmann, A. G.
Congenital Malformations of the Cardiovascular System in a Series of 6.053 Infants.
Pediatrics 15 : 12 - 32 (1955)

68. Roberts, W. C.
Morrow, A.G.
Braunwald, E.
Complete Interruption of the aortic arch.
Circulation 26 : 39 - 59 (1962)

69. Rossi, E. — Herzkrankheiten im Säuglingsalter Stuttgart, G. Thieme (1954)

70. Rowe, R. D. Mihrizi, A. — The Neonate with Congenital Heart Disease. Philadelphia, W.B. Saunders Co. (1968)

71. Ruiz Villalobos, de Balderrama, D. P. Lopez, J. — Complete interruption of the aorta Amer. J. Cardiol. 8 : 664 - 669 (1961)

72. Rowe, R. D. Cleary, T. E. — Congenital Cardiac malformation in the newborn period: frequency in a children's hospital. Canad. med. Ass. J. 83 : 299 (1960)

73. Reifenstein, G. H. Levine, S. A. Gross, R. E. — Coarctation of the aorta. a review of 104 autopsied cases of the adult typ, 2 years of age or older. Amer. Heart J. 33 : 146 (1947)

74. Stamler, J. — Cardiovascular disease in the U.S. Amer. J. Cardiologie 10 : 319 (1962)

75. Steidele, R. J. — Sammlung Chir. u. Med. Beob. p. 114 Vienna, Vol. 2, (1778)

76. Stuckey, Douglas, — The Pattern of Congenital Heart Disease in Infancy and Childhood. Australian M.J. 2 : 433 - 434 Sept. 11 (1954)

77. Schad, N. Künzler, R. Onat, T. — Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler. G. Thieme Stuttgart,(1963)

78. Sinha, S. N. Rusnak, S. L. Sommer, H., Cole, R.B. Muster, A.J., Paul, M. — Hypoplastic Left Ventricle Syndrom. Amer. J. Cardiol. 21 (1968)

79. Sloan, R. D. Cooley, R. N. — Coarctation of the aorta: the roentgenologic aspect of 125 Surgically confirmed cases. Radiology, 61 : 701 (1953)

80. Schad, N. — Die angeborenen Anomalien des Herzens und der grossen Gefässe in: Lehrbuch der Röntgendiagnostik Band IV/ Teil I, 113, (1968) Herausg. Schinz, H. R. G. Thieme Verlag Stuttgart.

81. Schad, N., Bettex, M. Kolb, E. Bühlmann, A. Grob, M.
Intraarterielle Druckmessung und Pulsregistrierung bei operierten Aortenisthmusstenosen. Helv. paediat. Acta 13 : 505 - 536 (1958)

82. Schmaltz,A. A. Apitz, J.
Sp. Herzdiagnostik im 1. Lebensjahr Päd. prax. 14 : 595 - 604 (1974)

83. Taussig, H. B.
Congenital malformations of the heart 2nd. Ed. Cambridge: Commonwealth fund Harvard University Press (1960)

84. Terplan, K. Sanes, S.
The incidence of Congenital Heart Lesions in Infancy: A Comperative Statistical Study Based on Postmortem Examinations. J. Tech. Methods. 15 : 86 - 95 (1936)

85. Van Praagh, R. Bernhard, W. F. Rosenthal, A. Parisi, L. F. Tyler, D. C.
Interrupted Aortic Arch. Surgical treatment American J. Cardiologie 27 : 200 (1971)

86. Watson, D. G. Rowe, R. D.
Aortic valve atresia Report of 43 cases. J. A. M. A. 179 : 14 (1962)

87. Watson, D. G. Rowe, R. D. Conen, P.E. Duckworth, J. W. A.
Mitral Atresia with Normal Aortic valve Pediatrics 25 : 450 - 467 (1960)

88. Wood, P.
Disease of the Heart and Circulation 3rd. Edition, Eyre & Spottiswoode London 375 (1968)

L e b e n s l a u f

Am 25. 11. 1934 wurde ich, Shaker AlHilali, als 2. Sohn des Jaber AlHilali und dessen Ehefrau Bedria AlHilali, geb. Shnein, in Shatra/Irak geboren.

1940 wurde ich eingeschult und besuchte die Primary sowie die Secondary School, dort legte ich 1953 die Abschlußprüfung ab. Anschließend war ich bis 1958 im Gesundheitsministerium tätig.

1958 kam ich in die BRD. Im Mai des gleichen Jahres konnte ich das Probestudium für Medizin und danach das Medizinstudium an der Bonner Universität beginnen. Dort absolvierte ich alle erforderlichen medizinische Prüfungen und bestand 1966 das medizinische Staatsexamen.

Danach leistete ich ebenfalls in der BRD die zweijährige Medizinalassistenzzeit ab.

1969 war ich auf der Universitätskinderklinik Manchester England tätig.

1970 und 1971 war ich in Norfolk Country Hospital in Bosten USA tätig.

1972 arbeitete ich in dem Queen Elisabeth Children Hospital in London.

Seit 1973 bin ich im Kinderkrankenhaus Waiblingen beschäftigt.

1974 heiratete ich Frl. Erika Hansche.

Im März 1975 stellte ich den Antrag auf Einbürgerung.

Im August 1975 erwarb ich am Kinderkrankenhaus Waiblingen die Anerkennung als Facharzt für Kinderkrankheiten.

Am 16.11.75 wurde mein Sohn Martin geboren.